

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



"MALFORMACIONES CONGENITAS GASTROINTESTINALES  
(Revisión del Hospital Nacional de Escuintla años 1976-77)

CESAR AMILCAR MORALES

# PLAN DE TESIS

- I. INTRODUCCION
- II. OBJETIVOS
- III. MATERIAL Y METODOS
- IV. MALFORMACIONES CONGENITAS Y SU ETIOLOGIA
- V. EMBRIOLOGIA
- VI. DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO
- VII. ANALISIS Y RESULTADOS
- VIII. CONCLUSIONES
- IX. ANEXOS
- X. BIBLIOGRAFIA

## INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas se definen como defectos estructurales macroscópicos; presentes en el neonato. En este estudio se tratan las malformaciones congénitas del tracto gastrointestinal en un estudio retrospectivo de dos años en el Hospital Nacional de Escuintla; tratando de establecer su incidencia y frecuencia en este tipo de patologías.

En este caso se tratará en especial los casos de Estenosis congénita del esófago; Hipertrofia congénita del píloro; Atresia del duodeno; Atresia de yeyuno e ílio, así como ano imperforado. Ya que fueron las patologías más frecuentes que se encontraron, tomándose en cuenta que solo se observaron pacientes nacidos en dicho hospital y como casos excepcionales dos pacientes que fueron referidos por facultativos. Ya que muchas veces los pacientes mueren al nacer y no son reportados al hospital para su respectiva necropsia.

La mayoría de este tipo de malformaciones presenta su sintomatología en las primeras horas de vida a diferencia de la estenosis del esófago y de la hipertrofia congénita del píloro que pueden manifestarse a la tercera semana de vida o cuando principian a ingerir alimentos sólidos.

Este tipo de patologías es importante realizar el diagnóstico ya que la mayoría de los pacientes fallecen si no se realiza el diagnóstico a tiempo para su respectivo tratamiento.

En esta investigación se estableció que el 57.15% de los pacientes fallecieron y sobrevivieron el 42.85%.

## OBJETIVOS

1. Presentar una revisión sobre anomalías congénitas gastrointestinales.
2. Presentar la frecuencia de estas anomalías en un hospital departamental en el período de dos años.
3. Presentar resultados obtenidos en el manejo de esos casos.
4. Revisión de métodos diagnósticos y tratamientos, enfocándose principalmente a el tipo de patología que se describe en el presente trabajo.

## MATERIAL Y METODO

### HUMANO:

1. Consultas, revisión y supervisión por jefes del servicio de Cirugía.
2. Consulta a jefes del servicio de Cirugía de otros centros.

### FISICO:

1. Hospital de Escuintla.
2. Archivo y papelería del Hospital.

### METODO:

1. Revisión bibliográfica.
2. Estudio retrospectivo del archivo.
3. Revisión del libro de Sala de Operaciones.

## MALFORMACIONES CONGENITAS Y SU ETIOLOGIA

Las malformaciones congénitas se definen como defectos estructurales macroscópicos presentes en el neonato. Se han comprobado varias anomalías a nivel celular y molecular de carácter congénito, pero no suelen incluirse en la definición antes enunciada, sino se llaman anomalías congénitas.

### ETIOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES

El embrión humano está protegido contra las lesiones mecánicas externas por útero, membranas fetales y líquido amniótico, y contra los agentes lesivos que existen dentro del organismo materno por la placenta, que durante largo tiempo se consideró barrera casi inexpugnable. Hasta los primeros años del quinto decenio del siglo XX, se aceptaba que los defectos congénitos eran causados, principalmente, por factores hereditarios. Al descubrir Gregg que la rubeola sufrida por la madre en etapa incipiente de la gestación causaba anomalías en el embrión.

De pronto determinaron que las malformaciones congénitas en el ser humano podían ser causadas por factores ambientales. Los importantísimos estudios de Warkany y Kalter quienes demostraron en la rata que era teratógena una deficiencia alimentaria específica durante la gestación, motivaron muchas investigaciones que condujeron a descubrir gran número de factores ambientales teratógenos para el embrión de los mamíferos.

A pesar del adelanto rápido del campo de la teratología, los conocimientos acerca de las malformaciones congénitas humanas han aumentado comparativamente poco. En la actualidad, se estima que alrededor de 10% de las malformaciones humanas conocidas dependen de factores ambientales, y 10% adicional de

factores genéticos y cromosómicos; se supone que el resto, 80% sean causadas por interacción complicada de diversos factores genéticos y ambientales:

### FACTORES AMBIENTALES

Agentes infecciosos: rubéola, citomegalovirus, influenza asiática y otras virosis, toxoplasmosis, sífilis.

radiación.

Agentes químicos.

Hormonas: progestina, cortisona, diabetes materna.

Anticuerpos.

Desnutrición.

Hipoxia;

### FACTORES CROMOSOMICOS Y GENETICOS:

Anomalías autosómicas: Trisomía 21, trisomía 17-18, trisomía 13-15.

Anomalías de los cromosomas sexuales: síndrome de Klinefelter, síndrome de Turner.

### FACTORES AMBIENTALES:

Agentes infecciosos: Rubéola o sarampión alemán. Gregg fue el primero en señalar que la rubéola sufrida por la mujer en etapa incipiente de la gestación podía producir malformaciones congénitas en los descendientes. En la actualidad, está plenamente comprobado que el virus de la rubéola puede causar malformaciones oculares (cataratas y microftalmía); del oído interno (sordera congénita por destrucción del órgano de Corti); cardíacas (persistencia del conducto arterioso y defectos de los tabiques interauricular e interventricular) y a veces dentales (capa de esmalte).

El virus pudiera ser causa de algunos casos de anomalías cerebrales y retardo mental. En fecha más reciente, se ha comprobado que el virus produce asimismo retardo del crecimiento intrauterino, lesión miocárdica y anomalías vasculares.

La clase de malformación depende de la etapa de desarrollo embrionario en la cual ocurra la infección. Por ejemplo: Las cataratas resultan de infección durante la sexta semana de embarazo, y la sordera de infección durante la novena semana; los defectos cardíacos siguen a la infección entre la quinta y décima semanas, y las deformaciones dentales a la rubéola entre sexta y novena semana.

Es muy difícil precisar la frecuencia de malformaciones en los hijos de mujeres infectadas, pues la rubéola puede ser benigna y pasar inadvertida, o acompañarse de caracteres clínicos poco corrientes que impiden identificarla. Además, según señalamos, algunos defectos sólo se descubren cuando el niño tiene dos a cuatro años de edad. Por otra parte, los exantemas causados por otros virus pueden atribuirse equivocadamente a rubéola. Los primeros cálculos indicaron peligro de malformación de 75%, aproximadamente, cuando la enfermedad ocurría en los primeros cuatro meses de la gestación; ulteriormente se apreció que esta cifra era excesiva. En un estudio de probabilidades o predicción el riesgo de malformaciones en niños examinados inmediatamente después del nacimiento se estimó en 47% cuando la infección ocurrió en la primeras cuatro semanas de la gestación; en 22% tras infección entre la quinta semana en 7% para la novena a la decimosegunda semanas, y en 6% para el período de la decimotercera a la decimosexta semanas. La infección en las primeras ocho semanas puede ir seguida, asimismo, de prematuridad y muertes fetales.

Si se consideraran las anomalías que se advierten en eta-

pa ulterior de la vida, de la índole de retardo mental y defectos dentales, es probable que los porcentajes citados fuesen mayores (65% de los casos de orden congénita por rubéola no se descubren antes de los cuatro años de edad).

En el quinquenio último, se hicieron dos adelantos importantes en cuanto a los problemas de las malformaciones causadas por rubéola. Disponemos de pruebas de laboratorio que permiten descubrir el virus en muestras obtenidas de pacientes, y estimar la concentración de anticuerpos en el suero. Una aplicación importante de estas pruebas es precisar si la paciente es inmune y, en consecuencia, si no necesita temer que ocurra rubéola durante el embarazo. El estudio epidemiológico de 600 comprobó que 85% estaba inmunizadas. Un segundo adelanto importante fue descubrir que el virus pasa al feto por la placenta, y la infección del niño puede persistir después de nacer durante meses o años. Estos pequeños, que por lo regular no presentan signo alguno de infección, pueden transmitir el virus al personal hospitalario; por ejemplo a enfermeras, médicos y otros ayudantes.

**CITOMEGALOVIRUS:** Se han atribuido malformaciones congénitas a una docena de virus, aproximadamente, pero sólo dos de ellos, el de rubéola y el citomegalovirus, se han identificado concluyentemente como causa de malformaciones y de infección fetal crónica que persiste después del nacimiento. La enfermedad congénita de inclusiones citomegálicas probablemente resulte de infección por citomegalovirus adquirida en la vida intrauterina a partir de la madre infectada y asintomática. Los datos principales de la infección son microcefalia, calcificaciones cerebrales, ceguera, coriorretinitis y hepatosplenomegalia. Algunos pequeños presentan kernicterus y muchas Petequias en la piel. En etapa inicial, la enfermedad se identificaba únicamente por necropsia, y el diagnóstico se fundaba en observar células aumentadas de volumen con núcleos voluminosos que presentaban cuer-

pos gigantes de inclusión. Estos cuerpos de inclusión son más frecuentes en las células que revisten los túbulos renales. La enfermedad a menudo es mortal cuando afecta al embrión o al feto, pero en casos de sobrevivir, la meningoencefalitis destructiva puede causar retardo mental grave. Dado que la enfermedad a menudo pasa inadvertida en la embarazada, no se conoce que diferencia haya entre la infección temprana y la tardía durante el desarrollo. No es inverosímil que cuando el embrión es atacado en etapa temprana, la lesión sea grave e impida la supervivencia. Los casos observados por el médico probablemente correspondan a fetos que sufrieron la infección en etapa avanzada de la vida intrauterina.

**INFLUENZA ASIÁTICA.** Los informes acerca del posible efecto teratógeno de la influenza asiática con contradictorios. Algunos investigadores opinan que no hay tal relación, y otros informan que la frecuencia de anencefalia es mayor en los descendientes de mujeres infectadas por este virus en etapa incipiente de la gestación que en la población testigo. En consecuencia se ha deducido que la anencefalia ocurre de cuando en cuando como resultado de infección materna por el virus, pero el riesgo es poco importante.

**OTROS VIRUS.** Se han descrito malformaciones consecutivas a infección materna por virus de sarampión, parotiditis, hepatitis, poliomielitis, varicela y ECHO. Estudios recientes de probabilidades, sin embargo, indican que probablemente ninguno de los mencionados cause malformaciones. En lo que se refiere al sarampión, algunos resultados fueron negativos y otros sugestivos.

**TOXOPLASMOSIS.** Está comprobado que la infección materna por el protozoo parásito, *Toxoplasma gondii*, produce malformaciones congénitas.

Los niños pueden presentar calcificación cerebral, hidrocefalia o retardo mental; también se ha informado de coriorretinitis, microftalmía y otros defectos oculares. Es imposible dar cifras exactas acerca de la frecuencia de malformaciones dependientes de toxoplasmosis pues, al igual que ocurre con los citomegalivirus, la enfermedad suele pasar inadvertida en la embarazada.

**SIFILIS.** La sífilis se consideraba causa destacada de malformaciones pero se ha probado que esta noción carece de fundamento. Cuando la sífilis estaba difundida a menudo se atribuían a ella malformaciones congénitas de la índole de labio leporino, paladar hendido, espina bifida, y otra más. Sin embargo al disminuir la frecuencia del padecimiento también disminuyó la relación que guardaba con malformaciones congénitas. No obstante, es indiscutible que la sífilis puede causar sordera y retardo mental congénito en los descendientes. Además muchos otros órganos, como pulmones e hígado, se caracterizan por fibrosis difusa.

**RADIACION.** Desde hace años se conoce el efecto teratógeno de los rayos X, y está comprobado que la administración de dosis grandes de rayos X o radio a embarazadas puede originar microcefalia, defectos craneales, espina bifida, paladar hendido y defectos de las extremidades. Aunque no se ha dilucidado la dosis inocua máxima para el ser humano, en ratones probablemente sea dañado en el feto por dosis muy pequeñas de 5 r, por ejemplo. Es menester percatarse de que el carácter de la malformación depende de la dosis de radiación y de la etapa de desarrollo en el cual se administra.

Los estudios de los descendientes de japonesas que se hallaban embarazadas cuando el estallido de las bombas atómicas de Hiroshima y Nagasaki, reveló que entre las supervivientes, 28% abortaron y el 25% tuvieron hijos que murieron en el primer año

de la vida, además, 25% de los niños que sobrevivieron presentaron anomalías del sistema nervioso central, de la índole de microcefalia y retardo mental.

Además del efecto de la radiación directa sobre el embrión, deben tomarse en cuenta los efectos indirectos sobre las células germinativas. En realidad, está comprobado que dosis relativamente pequeñas de radiación en ratones causa mutaciones que motivan malformaciones congénitas en generaciones ulteriores.

En algunas investigaciones se comprobó que la radiación no causa anomalías en los hijos de sujetos expuestos. Sin embargo, otros estudios sugieren que la dosis acumulada de radiación en los límites de 30 a 80 r por generación puede duplicar la frecuencia de mutación espontánea en el ser humano. A pesar de los datos incompletos y a menudo contradictorios, deben reconocerse los posibles peligros de la radiación para el hombre.

#### AGENTES QUIMICOS:

**FARMACOS.** Es difícil valorar el papel de los fármacos en la producción de anomalías embriológicas, porque la mayor parte de los estudios en este campo son obligadamente retrospectivos. Entre los muchos medicamentos utilizados durante la gestación, de pocos se ha comprobado concluyentemente que sean teratógenos para los hijos. El ejemplo óptimo es la talidomida, medicamento y somnífero. Hace 10 años, aproximadamente, se advirtió en Alemania Occidental aumento brusco de la frecuencia de amelia y focomelia (falta completa o parcial de las extremidades), hasta entonces consideradas anomalías hereditarias muy poco frecuentes. Ello motivó que se investigaran las historias prenatales, y se descubrió que muchas mujeres habían recibido talidomida al comienzo de la gestación. Algunas mujeres no recordaban haber ingerido el fármaco, pero los registros de farmacéuticos revelaron

que se les había recetado. La relación causal entre talidomida y focomelia se descubrió sólo por el carácter poco común de la anomalía; de haber sido el defecto de tipo más corriente, de la índole labio leporino o malformación cardíaca, pudiera haber pasado inadvertida la relación que guardaba con el fármaco.

Los defectos producidos por la talidomida son estos: falta o deformación macroscópicas de los huesos largos, atresia intestinal y anomalías cardíacas. Al descubrir que la talidomida guardaba relación directa con la focomelia, se retiró el producto del mercado y desde entonces disminuyó de manera impresionante la frecuencia de focomelia.

Un medicamento más antiguo, del que se sospecha hace mucho sea teratógeno, es la quinina. En grandes dosis se ha utilizado a menudo como abortivo, y en estas circunstancias se supone que origina sordera congénita. Experimentos en animales parecen apoyar estas nociones, pero no hay pruebas concluyentes en lo que se refiere al ser humano.

Un fármaco más peligroso, también usado como abortivo, es la aminopterina; pertenece al grupo de los antimetabolitos y antagoniza al ácido fólico. Dado que, en dosis que exceden algo del nivel teratógeno, el fármaco interrumpe la gestación, se ha utilizado a principios del embarazo para producir aborto terapéutico en tuberculosas. En cuatro casos en los cuales no ocurrió aborto, se advirtieron malformaciones en los hijos; fueron estas: anencefalia, meningocele, hidrocefalia, labio y paladar hendido. El medicamento se ha utilizado durante la gestación sin producir anomalías; por ello, no cabe considerar que esté comprobada adecuadamente su capacidad teratógena en el ser humano.

Aunque de pocos fármacos se ha comprobado concluyentemente que produzcan malformaciones congénitas humanas, se ha

manifestado prudencia en cuanto a otros compuestos que pudieran ser lesivos para el embrión o el feto. Se destacan entre ellos los siguientes: propiltiouracilo y yoduro potásico (bocio y retardo mental); estreptomycin (posible sordera); sulfamid (kernicterus); tetraciclinas (inhibición del crecimiento óseo); tabaquismo (niños de bajo peso al nacer); derivados de sulfonilurea (malformaciones múltiples?); meprobamato (retardo del desarrollo?); y antihistamínicos (esterilidad, anomalías?). Sin embargo, se necesitan bastantes más datos para que estos compuestos puedan considerarse concluyentemente teratógenos.

## HORMONAS

**PROGESTINAS.** Las progestinas de síntesis se emplean a menudo durante la gestación para impedir el aborto. Sin embargo, de cuando en cuando la progestinoterapia se ha relacionado con malformaciones congénitas, y se ha informado de muchos casos de masculinización de los genitales en embriones femeninos. Las anomalías consistieron en aumento de volumen del clítoris con fusión más o menos intensa de los pliegues labioescrotales. Se han obtenido resultados experimentales semejantes al administrar progestinas a ratas preñadas.

**CORTISONA.** Se ha comprobado repetidamente por experimentación que la cortisona inyectada a ratonas y conejas en determinados períodos de la preñez puede aumentar la frecuencia de paladar hendido en la descendencia. Aunque algunos investigadores indican que la cortisona administrada a mujeres en etapa incipiente de la gestación puede causar paladar hendido en el producto, se ha informado de casos en los cuales la madre recibió cortisona durante todo el embarazo y él fue normal. Hasta hoy, no se ha comprobado que la cortisona sea factor ambiental que cause paladar hendido en el ser humano.

**DIABETES MATERNA.** Los trastornos del metabolismo de los carbohidratos dependientes de diabetes o estados prediabético durante la gestación aumentan la frecuencia de partos de mortinatos, muertes neonatales y niños de peso excesivo. Según algunos autores, se advierte mayor frecuencia de malformaciones congénitas de los huesos de pelvis y extremidades inferiores. Sin embargo, la valoración crítica de los datos comprueba que la frecuencia de malformaciones congénitas en diabéticas y prediabéticas es aproximadamente igual que las observadas en la población general.

Se informa que en mujeres con antecedentes de defectos congénitos y signos de trastorno del metabolismo de los carbohidratos que fueron tratadas con insulina, tiroides o ambas sustancias en las gestaciones ulteriores disminuyó el número de abortos, mortinatos y niños con malformaciones congénitas. Sin embargo, por desgracia, es imposible probar que estas mujeres no hubieran tenido hijos normales de no haberseles administrado tratamiento.

**ANTICUERPOS.** Se está estudiando un mecanismo teratógeno posible. Se descubrió que el suero de varias mujeres que habían dado a luz cretinos atirreóticos poseía anticuerpos antitiroideos y un factor tirotóxico. Ello sugirió relación causal entre el cretinismo y la autoinmunización materna contra tejido tiroideo. Apoyan esta teoría estudios experimentales recientes, en los cuales animales preñados se inmunizaron contra extractos de riñón y placenta; los neonatos presentaron gran número de malformaciones congénitas. Sin embargo, queda mucho por investigar en este campo, sobre todo en cuanto a mecanismo por virtud del cual los anticuerpos atraviesan la placenta, cómo llegan a la circulación fetal, y forma en que ocurre reacción antígeno-anticuerpo dentro del embrión.

**DESNUTRICION.** Se ha comprobado en animales que son terató

genas muchas carencias alimentarias, sobre todo vitamínicas; sin embargo, no hay pruebas concluyentes de que lo sean en el ser humano. Con excepción del cretinismo endémico, que guarda relación con carencia materna de yodo, no se han descubierto en el ser humano analogía de la experimentación en animales.

**HIPOXIA.** La hipoxia causa malformaciones congénitas en varios animales de laboratorio. No se ha comprobado que ello se aplique al ser humano. Aunque los niños que nacen en sitios de altitud relativamente grande suelen pesar menos y ser menores que los nacidos a nivel del mar, no se ha advertido aumento de la frecuencia de malformaciones congénitas. Además, las mujeres que presentan enfermedades cardiovasculares cianóticas a menudo dan a luz niños que son pequeños, pero generalmente sin malformaciones congénitas macroscópicas.

## FACTORES CROMOSOMICOS

Gracias a los adelantos en la técnica de cultivo de tejidos, en la actualidad puede analizarse el cuadro cromosómico de la célula humana. Al cultivar células en un medio artificial y ulteriormente tratarlas con solución de colquicina para detener la mitosis en metafase, pueden contarse fácilmente los cromosomas. La célula somática humana normal posee 46 cromosomas, que pueden ordenarse en 23 pares. En la mujer normal los cromosomas sexuales son dos cromosomas X, que guardan semejanza con los autosomas del grupo 6-12; en el varón, corresponden a un cromosoma X y un cromosoma Y mucho menos, el cual recuerda algo a los autosomas del grupo 21-22.

Comprobada patentemente la validez del cuadro cromosómico normal, pronto se advirtió que algunos pacientes tenían número anormal de cromosomas. Algunas anomalías se relacionaban con autosomas, por la regular con un cromosoma adicional; otras

con los cromosomas sexuales, generalmente con el cromosoma X. Si hay un cromosoma adicional, de manera que en lugar del par acostumbrado hay tres unidades, se dice que el sujeto es trisómico para el cromosoma dado, y el estado se llama trisomía; se han comprobado plenamente cuatro trisomías de esta índole; a saber: 1) trisomía 21, 2) Trisomía 17-18, 3) Trisomía 13-15, y 4) Trisomía X. La falta de un cromosoma origina un estado llamado monosomía; sin embargo, esta anomalía es poco frecuente.

**TRISOMIA 21.** Se advierte en la mayor parte de las células somáticas de pacientes de síndrome de Down (retardados mentales mongoloides). Durante la meiosis los miembros de los pares cromosómicos se separan, de manera que la célula hija recibe la mitad de los cromosomas que presenta la célula madre. Si en lugar de separarse, los miembros del par se desplazan hacia la misma célula (falta de disyunción), la célula poseerá 24 cromosomas en lugar de los 23 normales. En la fecundación se señala que se añaden 23 cromosomas al gameto anormal, de los cuales resultan 47 cromosomas, tres de ellos idénticos (trisomía). Dado que la frecuencia de síndrome de Down aumenta según la edad materna, se considera que la falta de disyunción ocurre durante la oogénesis y no durante la espermatogénesis.

En algunos raros casos de síndrome de Down el cromosoma 21 adicional no es libre sino está unido a otro cromosoma, por lo regular los grupos 13-15 ó 21-22. Ello resulta de un fenómeno llamado translocación. Las células tienen 46 cromosomas, pero uno de ellos es excesivamente voluminoso, pues en realidad está formado por dos cromosomas.

En algunos casos se advierte translocación de cromosoma 21 en el progenitor de un niño con trisomía 21. El progenitor tiene 45 cromosomas pero es clínicamente normal, pues posee todo el material cromosómico normal; se da estos sujetos el nombre de

portadores. El acoplamiento y la separación del cromosoma translocado y de los dos homólogos normales (21 y 13-15) durante la meiosis rigen el complemento cromosómico de las células germinativas. Aunque se considera que muchas de las combinaciones posible son incompatibles con la vida del embrión, está comprobado que cuando un gameto anormal con combinación cromosómica 13-15 más 21 se une con un cromosoma translocado 13-15-21 más un cromosoma libre 21, resultará trisomía 21, cuadro característico del síndrome de Down.

Los estudios cromosómicos han tenido gran importancia; si los padres del mongoloide tienen cromosomas normales, la probabilidad de que nazca otro niño con síndrome de Down es de 1 a 2%; sin embargo, en caso de que uno de los progenitores sea portador de cromosoma 21 translocado, las probabilidades de un segundo mongoloide aumentan mucho, y se considera que son de 1:3.

**TRISOMIA 17-18.** Los pacientes que presentan esta disposición cromosómica tienen suficientes caracteres que sugieren entidad clínica neta: retardo mental, defectos cardíacos congénitos, orejas de inserción baja, anomalías renales, sindactilia y malformaciones óseas. La frecuencia es de 0,3 por 1000 nacimientos aproximadamente. Los niños suelen morir antes de los dos meses de edad.

**TRISOMIA 13-15.** Las principales anomalías de este síndrome son retardo mental, defectos cardíacos congénitos, sordera, paladar y labio hendido y defectos oculares de la índole de microftalmía, anoftalmía y coloma. La frecuencia de la anomalía es, aproximadamente de 0.2 por 1000 neonatos. La mayoría de los niños mueren en fétimo de tres meses.

## ANOMALIAS DE CROMOSOMAS SEXUALES

Las investigaciones de Barr, Bertram y Moore, quienes observaron diferencias en la morfología de los núcleos celulares, fueron estímulo importante para estudiar anomalías de los cromosomas sexuales. En 40 a 80%, aproximadamente, de las células de la mujer normal, apreciaron una formación pequeña e intensamente teñida, casi siempre adyacente a la membrana nuclear; esta formación, que en etapa inicial se llamó cuerpo paranuclear o satélite nucleolar, rara vez o nunca se descubrió en células de varón normal. Se desconocía el carácter del cuerpo cromotínico, pero pronto se advirtió que correspondía a uno de los dos cromosomas X de la célula femenina. En la actualidad, este cuerpo se llama cuerpo de cromatina sexual, y las células femeninas se denominan cromatina positivas, y las masculinas cromatinas negativas.

Al aplicar las técnicas de investigación del sexo nuclear simultáneamente con análisis cromosómico se comprobó que algunos casos de esterilidad se caracterizan por complemento cromosómico sexual anormal. Al igual que ocurre en el caso de las anomalías autosómicas, es probable que sean causadas por falta de disyunción de los cromosomas. En caso de que, durante la meiosis, los dos miembros del par cromosómico X no se separen y pasen a una célula hija, el oocito poseerá dos cromosomas X o ninguno. Si un oocito con dos cromosomas X es fecundado por un espermatozoo que posee cromosoma Y, resultará un cigoto con complemento cromosómico sexual XXY. En el caso de que el oocito XX se combine con un espermatozoo X, resultará un cigoto XXX. De manera análoga, si el oocito que carece de cromosoma sexual es fecundado por un espermatozoo X, el cigoto tendrá constitución cromosómica sexual XO. La fecundación por espermatozoo Y originará cigoto YO. Como alternativa, la falta de disyunción durante la espermatogénesis puede originar esperma-

**matrozo** sin un cromosoma sexual, con cromosomas sexuales X y Y, incluso con dos cromosomas Y. La fecundación de un oocito normal producirá complemento cromosómico sexual XO, XXY, YXX. Se han observado sujetos con estos complementos cromosómicos sexuales anormales.

**SINDROME DE KLINEFELTER.** Los caracteres clínicos de este síndrome, que sólo se observa en varones, son esterilidad, atrofia testicular, hialinización de tubos seminíferos y por lo regular ginecomastia. Las células poseen 47 cromosomas con complemento cromosómico sexual de tipo XXY, y en el 80% de los casos se advierte cuerpo de cromatina sexual. Fundándose en la morfología testicular, los pacientes de síndrome de Klinefelter se clasifican en tres grupos. La frecuencia es de uno de cada 500 varones en la población normal. Entre sujetos con deficiencia mental, la frecuencia alcanza incluso 1% varones. Fundándose en datos estadísticos, se considera que la falta de disyunción de los homólogos XX es el fenómeno causal más corriente.

De acuerdo en cuando, los pacientes de síndrome de Klinefelter poseen 48 cromosomas; esto es: 44 autosomas y cuatro cromosomas sexuales (XXXY). Se considera que este complemento cromosómico sexual depende de la falta de disyunción de los cromosomas sexuales en los gametos de los dos progenitores o, lo cual es más verosímil, de falta de disyunción de los cromosomas X en el gameto femenino en la primera y la segunda divisiones meióticas.

En algunos pacientes se advirtió que los tejidos presentaban células con diversas configuraciones cromosómicas anormales. Se considera que este fenómeno, llamado mosaicismo, depende de falta de disyunción de los cromosomas sexuales durante las divisiones meióticas de segmentación.

**SINDROME DE TURNER.** Esta enfermedad, observada en mujeres de aspecto indiscutiblemente femenino, se caracteriza por falta de ovarios (disgenesia gonadal). Otras anomalías frecuentes son membranas cervical, linfedema de las extremidades, deformidades esqueléticas y retardo mental. A pesar del aspecto femenino, casi todas las células son cromatina sexual negativas. Además, las células sólo poseen 45 cromosomas, con complemento XO. El análisis genético ha comprobado que este síndrome suele ser causado por falta de disyunción del gameto masculino durante la meiosis. Al igual que ocurre en el síndrome de Klinefelter, de cuando en cuando las pacientes de síndrome de Turner muestran mosaicismo (XO/XX; XO/XY o XO/XYY). En la actualidad, se estima que la frecuencia de mujeres XO es de una en 3000 en la población normal. La frecuencia de mujeres cromatina negativas recluidas en instituciones para retardados mentales no difiere de manera importante.

**DEL SINDROME DE TRIPLE X.** Las pacientes de síndrome de triple X son infantiles, presentan menstruación escasa y algo de retardo mental. Se advierten dos cuerpos cromatínicos sexuales en las células y, en consecuencia, a veces se llaman "superhembras". El síndrome de triple X resulta de fecundación de un oocito XX por un espermatozoo X. Algunas de las pacientes son de fecundidad comprobada y, hecho sorprendente, los hijos han sido invariablemente normales. Con bases teóricas, las pacientes de triple X deben producir número igual de oocitos que posean uno o dos cromosomas X. La fecundación de los oocitos anormales XX debería originar cigotos XXX y XXY.

#### CONSIDERACIONES GENERALES ACERCA DE LA ACCION DE LOS TERATOGENOS

El período de desarrollo embrionario rige la susceptibilidad a factores teratógenos. El desarrollo de los mamíferos comienza

con multiplicación rápida de las células, que presentan diferenciación escasa o nula. Este período, que dura desde la fecundación hasta la formación de las capas germinativas, se llama período de prediferenciación o período que precede a las capas germinativas. La siguiente etapa se llama período embrionario, durante el cual las células comienzan a presentar diferencias morfológicas patentes que resultan de cambios a nivel químico, la etapa final, o período fetal, se caracteriza por crecimiento de los órganos.

Se acepta, en general, que cuando un teratógeno actúa en etapa de prediferenciación, lesiona todas las células del embrión o la mayor parte de ellas y causa muerte; también cabe la posibilidad de que lesione pocas células, y en estas circunstancias las potencialidades de regulación del embrión compensarán la pérdida y no habrá anomalías patentes. Se advirtió que varios factores, de la índole de hipervitaminosis A y radiación, que en etapas posteriores del desarrollo son muy teratógenos, carecen de efecto sobre el embrión en la primera etapa del desarrollo. En la actualidad, hay pocos ejemplos en los cuales los teratógenos administrados durante la primera etapa del desarrollo han causado malformaciones. Sin embargo, bien pudiera ser que los teratógenos permanezcan en los tejidos maternos y se tornen activos sólo cuando la susceptibilidad del embrión aumenta durante el segundo período de desarrollo.

Durante el período embrionario, esto es, la etapa de diferenciación intensa, la mayor parte de los teratógenos son muy potentes y producen muchas malformaciones. Sin embargo, el tipo de malformaciones depende del órgano que sea más susceptible - en la fecha de la acción teratógena.

Cada órgano parece pasar por su etapa más susceptible al comienzo de la diferenciación, y los diversos órganos corporales

se tornan susceptibles uno después de otro. Ello se comprobó pa tentemente al administrar a ratas dieta con deficiencia de ácido pteroilglutámico. Se descubrió que en diferentes etapas de la evolución se producían anomalías particulares; a saber: sistema nervioso central y corazón, días siete a nueve; esqueléticas, urinarias y cardiovasculares de otra índole, días nueve a once; defectos esqueléticos, días once a catorce. Lo mismo parece aplicarse a la acción del virus de la rubéola en el ser humano.

Según el día de desarrollo, el virus atacará un órgano después de otro, cada uno en su etapa crítica peculiar.

Durante el tercer período o fetal de desarrollo, que se caracteriza por crecimiento de los órganos, disminuye rápidamente la susceptibilidad a los teratógenos. Sin embargo, continúa a la diferenciación de algunos órganos, de la índole de cerebelo, corteza cerebral y algunas estructuras urogenitales. En consecuencia, no es imposible que algunas de estas estructuras sigan siendo susceptibles a la acción de factores teratógenos hasta la gesta ción avanzada. En realidad, al administrar a ratonas dosis grandes de vitamina A en la preñez avanzada, ocurrió ataque grave de la corteza cerebral. No es inverosímil que en el ser humano haya factores ambientales susceptibles de lesionar el cerebro en desarrollo durante la segunda mitad de la gestación, y causar de esta manera retardo mental.

## EMBRIOLOGIA DEL TUBO DIGESTIVO Y SUS DERIVADOS

A consecuencia del encorvamiento cefalocaudal del embrión, la cavidad revestida de endodermo se divide en una porción intraembrionaria (intestino primitivo), y dos porciones extraembrionarias, el saco vitelino y la alantoides. En el extremo cefálico y el caudal del embrión, el intestino es un tubo ciego, llamado intestino anterior e intestino posterior, respectivamente. La porción media, el intestino medio, conserva pasajera y momentáneamente la comunicación con el saco vitelino por virtud del conducto onfalomesentérico o vitelino.

Para explicar el desarrollo del intestino primitivo y sus derivados dividiremos en:

Intestino faríngeo o faringe (que comprende la porción craneal del intestino anterior y comprende la membrana bucofaríngea hasta el divertículo traqueobronquial).

Porción caudal del intestino anterior (situada caudalmente al divertículo traqueobronquial, que abarca hasta el origen de la yema hepática).

Intestino medio (que comienza caudalmente al brote hepático vestibulo intestinal anterior y se extiende hasta el sitio donde, en el adulto, está la unión de los dos tercios derechos con el tercio izquierdo del colon transversal, este sitio se llama en el embrión vestibulo intestinal posterior).

Intestino posterior, que va desde el vestibulo intestinal posterior hasta la membrana cloacal.

## PORCIÓN CAUDAL DEL INTESTINO ANTERIOR

En la porción caudal del intestino anterior se lleva a cabo el desarrollo del Esófago, Estómago, Duodeno, Hígado, Vesícula biliar y Páncreas.

## ESÓFAGO Y APARATO RESPIRATORIO

En el embrión de tres semanas de edad aproximadamente (longitud de tres centímetros), el primordio primario del aparato respiratorio se presenta en forma de invaginación endodérmica de la pared ventral del intestino anterior, en situación caudal inmediata en cuanto el aparato respiratorio tiene origen endodérmico.

En etapa inicial el divertículo respiratorio comunica ampliamente con el intestino anterior, pero pronto queda separado del mismo por el tabique traqueoesofágico, excepto en la desembocadura de la laringe donde el primordio respiratorio sigue comunicado con el intestino anterior, por virtud del orificio laríngeo. En consecuencia el intestino anterior se divide en una porción dorsal, el esófago se extiende desde el divertículo respiratorio hasta la dilatación fusiforme que origina el estómago. En etapa inicial el esófago es muy corto, pero al descender el corazón y los pulmones se alarga rápidamente. El revestimiento muscular, formado por el mesenquima circundante, es estriado en los dos tercios superiores y liso en el tercio inferior.

## ESTÓMAGO

La primera manifestación del estómago es una dilatación fusiforme del intestino anterior en la quinta semana de vida intrauterina. En las semanas siguientes, se modifican mucho el aspecto y la situación, a causa de diferencias de la rapidez de creci-

miento de diversas porciones de la pared, y de cambios en la posición de los órganos adyacentes.

La forma más sencilla de explicar los cambios de posición del estómago consiste en suponer que, durante su crecimiento, experimenta rotación siguiendo dos ejes, uno longitudinal y el otro anteroposterior.

En el eje longitudinal, el estómago efectúa rotación de 90 grados en el sentido de las manecillas del reloj, de manera que el lado izquierdo se orienta hacia adelante y el lado derecho hacia atrás. En consecuencia, el nervio vago izquierdo, que inicialmente, se distribuía en el lado izquierdo del estómago, inerva la pared anterior; se orienta hacia adelante y el lado derecho hacia atrás; de manera análoga, el nervio vago derecho se distribuye en la pared posterior. Durante la rotación, la porción posterior original del estómago crece más rápidamente que la anterior, por lo cual se forman las curvaturas mayor y menor. Dado que en esta etapa del desarrollo en el estómago está unido a las paredes corporales posterior y anterior por los mesogastrios dorsal y ventral, respectivamente, se considera que la rotación del eje longitudinal tira del mesogastrio dorsal hacia la izquierda y ayuda a formar la bolsa omental o epiploica, fondo de saco peritoneal situado detrás del estómago.

En etapa inicial, los extremo cefálico u caudal del estómago están situados en la línea media, pero al continuar el crecimiento la porción caudal o pilórica se desplaza hacia la derecha y arriba, y la porción cefálica o cardíaca se desplaza a la izquierda y algo hacia abajo. De esta manera, el estómago adquiere su posición definitiva y el eje longitudinal desciende de izquierda a derecha. La curvatura mayor se orienta hacia abajo, y la curvatura menor hacia arriba y a la derecha.

## DUODENO

Esta porción del aparato intestinal es formada por la parte terminal del intestino anterior y la porción cefálica del intestino medio. La unión de ambas porciones está situada en un punto inmediatamente distal al origen de la yema hepática. Al experimentar rotación el estómago, el duodeno adopta forma de asa en U, gira a la derecha y, por último, adquiere situación retroperitoneal. Durante el segundo mes el duodeno puede presentar obliteración pasajera; en estado normal, vuelve a canalizarse poco después.

## HIGADO Y VESICULA BILIAR

El primordio hepático aparece hacia la mitad de la tercera semana en forma de evaginación del epitelio endodérmico en el extremo distal del intestino anterior. Esta evaginación, llamada divertículo hepático, consiste en cordones celulares de proliferación rápida que se introducen en el septum transversum; estos: la placa mesodérmica entre la cavidad pericardíaca y el pedículo del saco vitelino. Los cordones de células hepáticas siguen introduciéndose en el septum transversum, al tiempo que la comunicación entre el divertículo hepático y el intestino anterior (duodeno) disminuye de calibre, formándose así el conducto biliar; éste produce una pequeña evaginación ventral, que originará vesícula biliar y conducto quístico. Al continuar el desarrollo, los cordones hepáticos epiteliales se entremezclan con los senos sanguíneos de las venas onfalomesentéricas y umbilicales en el septum transversum y así se forma el tejido mesenquimatoso del hígado. Los componentes de tejido conectivo del hígado provienen del mesodermo del septum transversum.

Por su crecimiento rápido ininterrumpido, el hígado se tor

na demasiado voluminoso para los límites del septum transversum y poco a poco sobresale en la cavidad abdominal. El mesodermo del septum transversum situado entre la pared abdominal y el hígado se torna tenso y se adelgaza, lo cual forma una membrana delgada, llamada ligamento falciforme.

La ven umbilical, que en etapa inicial está en el mesodermo del septum transversum, se dispone en el borde libre y caudal del ligamento falciforme. De manera análoga, el mesodermo del septum transversum entre el hígado y el intestino anterior (estómago y duodeno) se torna tenso y membranoso, lo cual forma el epiplón menor. En el borde caudal o libre del epiplón menor se presentan conducto biliar, vena porta y arteria hepática. Cuando el hígado sobresale caudalmente hacia la cavidad abdominal, el mesodermo del septum transversum situado entre el hígado y la pared anterior del abdomen se torna membranoso, formando el epiplón menor y el ligamento falciforme, respectivamente. Estas estructuras, en combinación, constituyen la conexión peritoneal entre el intestino anterior y la pared anterior del abdomen, y se llama mesogastrio ventral. El mesodermo sobre la superficie del hígado se convierte por diferenciación en peritoneo, excepto en la superficie craneal; en esta zona, el hígado sigue el contacto con la porción más craneal del septum transversum; esta porción del septum consiste en mesodermo íntimamente empacado, esta formará parte importante del diafragma. La superficie del hígado que está en contacto con el diafragma futuro nunca es revestida de peritoneo y se llama zona del hígado desprovista de peritoneo.

En la décima semana de desarrollo, el hígado pesa, aproximadamente, 10% del peso corporal total. Aunque ello pueda atribuirse, en parte, a los abundantes sinusoides de las venas onfalomesentéricas y umbilicales, otro factor importante que contribuye, a aumentar el peso del hígado en esta etapa es la función

hemopoyética. Entre las células hepáticas y las paredes de los vasos se advierten nidos voluminosos de células en proliferación, que originan eritrocitos y leucocitos. Esta actividad disminuye gradualmente en los dos últimos meses de la vida intrauterina, y en el neonato sólo quedan pequeños islotes hemopoyéticos, y en esta etapa corresponde al hígado solo 5% del peso corporal total.

Mientras ocurre lo anterior, la vesícula biliar y el conducto cístico se han desarrollado por completo, y este último se ha unido al conducto hepático para formar el conducto colédoco. La desembocadura del colédoco en el duodeno en etapa inicial es anterior, pero al modificarse la posición del duodeno se torna posterior, y, en consecuencia, el colédoco pasa por detrás del duodeno.

## PANCREAS

El páncreas se forma por dos brotes originados del epitelio endodérmico del duodeno. El brote pancreático dorsal está situado frente al divertículo hepático y algo por arriba del mismo; en cambio, el brote pancreático ventral se presenta en el ángulo que forma hacia abajo el primordio hepático, y guarda íntima relación con el conducto colédoco.

El esbozo pancreático ventral ulteriormente emigra en dirección dorsal de manera semejante a como se desplaza la desembocadura del colédoco, y por último se sitúa inmediatamente por abajo y detrás del páncreas dorsal.

En etapa más avanzada ocurre fusión del parénquima y el sistema de conductos de los brotes pancreáticos dorsal y ventral. El conducto pancreático combinado (conducto de wirsung) se forma por la porción distal del conducto pancreático dorsal y por to

do el conducto pancreático ventral. Como este conducto se convierte en la vía principal del drenaje pancreático, la porción proximal del conducto pancreático dorsal experimenta obliteración y persiste como un conducto de pequeño calibre, el conducto pancreático accesorio (conducto de Santorini). El conducto pancreático accesorio (común o combinado) desemboca en el duodeno en el sitio correspondiente a la carúncula mayor; el conducto accesorio desemboca en la carúncula menor. El 10% de los casos, aproximadamente, no hay fusión de sistema de conductos y persiste la forma doble original.

Los islotes pancreáticos se desarrollan a partir del tejido pancreático parenquimatoso en el tercer mes de la vida intrauterina y están dispersos en la glándula. La secreción de insulina comienza en el quinto mes, aproximadamente.

## INTESTINO MEDIO

El desarrollo embriológico del intestino medio toma en cuenta las siguientes partes: Porción distal del duodeno; yeyuno; íleon; ciego; y apéndice; colon ascendente; dos terceras partes proximales del colon transversal.

En el embrión de 5 mm, el intestino medio se extiende desde el vestíbulo intestinal anterior hasta el vestíbulo intestinal posterior, y comunica ampliamente con el saco vitelino por virtud del conducto o pedículo vitelino. En el embrión los límites craneal y caudal del intestino medio son vagos; sin embargo, se acepta en general que, en el adulto, el intestino medio comienza en la porción inmediatamente distal a la desembocadura del colédoco en el duodeno, y termina en la unión de los tercios proximales con el tercio distal del colon transversal.

El desarrollo del intestino medio se caracteriza por alarga

miento rápido, que forma el asa intestinal primitiva. El ápice del asa comunica ampliamente con el saco vitelino por virtud del conducto onfalomesentérico o vitelino (también llamado pedículo), de escaso calibre. La rama cefálica del asa se convierte en porción distal de duodeno, yeyuno y parte del íleon; la rama caudal se transforma en presión inferior de íleon, ciego y apéndice, colon ascendente y dos tercios proximales del colon transversal. La unión de las ramas caudal y craneal en el adulto sólo puede identificarse en caso de persistir un segmento del conducto vitelino en forma de divertículo de Meckel.

El desarrollo ulterior del asa intestinal primitiva se caracteriza por alargamiento rápido, sobre todo de la rama cefálica. A consecuencia del crecimiento rápido, la cavidad abdominal se torna pasajeramente demasiado pequeña para contener las asas intestinales, las cuales se introducen en el celoma extraembrionario del cordón umbilical durante la sexta semana de la vida intrauterina (hernia umbilical fisiológica).

Simultáneamente con el alargamiento, el asa intestinal primitiva experimenta rotación sobre un eje formado por la arteria mesentérica superior. Visto desde la cara anterior, este movimiento de rotación ocurre en dirección contraria al giro de las manecillas del reloj y, cuando se completa, abarca 270 grados. Incluso durante el movimiento de rotación, continúa el alargamiento del asa del intestino delgado, y yeyuno e íleon forman asas enrolladas. De manera análoga, el intestino grueso se alarga bastante pero no presenta el fenómeno de enrollamiento.

Hacia el final del tercer mes, las asas intestinales herniadas comienzan a volver a la cavidad abdominal. No se han dilucidado los factores que producen este fenómeno, pero se considera que la regresión del mesonefros, la disminución del crecimiento del hígado y el aumento de volumen de la cavidad abdominal

tienen papel importante.

La porción proximal del yeyuno, la primera en volver a la cavidad abdominal, se sitúa del lado izquierdo; las asas que penetran ulteriormente se disponen cada vez más hacia la derecha. El brote cecal, que aparece en período de 12 mm, en forma de dilatación cónica pequeña de la rama caudal del asa intestinal primita, es la última parte del intestino que vuelve a la cavidad abdominal, y pasajeramente se sitúa en el cuadrante superior derecho, inmediatamente debajo del lóbulo derecho del hígado. Después desciende a la fosa ilíaca derecha y al hacerlo forma el colon ascendente y el ángulo hepático. Durante este fenómeno el extremo distal del brote cecal origina, un divertículo de escaso calibre, el apéndice primitivo.

## INTESTINO POSTERIOR

El desarrollo del intestino posterior toma en cuenta: Tercio distal del colon transverso, colon descendente, colon sigmoides, recto, porción superior del conducto anal.

El intestino posterior, que en el embrión se extiende desde el vestíbulo intestinal posterior hasta la membrana cloacal, origina el tercio distal del colon transverso, el colon descendente, el colon sigmoides, el recto, y la porción superior del conducto anal.

La porción terminal del intestino posterior entra en la cloca, cavidad revestida de endodermo que está en contacto directo con el ectodermo superficial; en la zona de contacto entre endodermo y ectodermoso forma la membrana cloacal.

En etapa evolutiva ulterior aparece un relieve transversal, el tabique uorrectal, en el ángulo que forma el alantoides y el

intestino posterior. Este tabique desciende gradualmente en direción caudal y divide a la cloaca en porción anterior, el seno urogenital primitivo, y porción superior, el conducto anorrectal. En el embrión de siete semanas, el tabique uorrectal llega a la membrana cloacal, y en este sitio se forma el perineo primitivo. La membrana cloacal se divide entonces en dos porciones; a saber; posterior o membrana anal y anterior o membrana urogenit-  
tal.

Mientras ocurren los fenómenos mencionados, la membrana anal es rodeada por abultamientos de mesénquima, y en la nove-  
na semana se advierte en el fondo de una depresión ectodérmica, llamada proctodeo. Las eminencias adyacentes se llaman plie-  
gues anales. Poco después se rompe la membrana anal y el recto comunica libremente con el exterior. En consecuencia, porción superior del conducto anal es de origen endodérmico y es vascu-  
larizado por la arteria del intestino posterior, la arteria mesenté  
rica inferior. El tercio inferior del conducto anal tiene origen ectodémico y recibe su riego por las arterias hemorroidales, ra-  
mas de la arteria ilíaca interna.

## MALFORMACIONES CONGENITAS DEL ESOFAGO

- 1.- Atresia de esófago sin fístula.
- 2.- Atresia de esófago con fístula.
- 3.- Estenosis de Esófago.
  - a.- Por membrana.
  - b.- Por quiste.
  - c.- Por anillo muscular.
  - d.- Por compresión de los grandes vasos.
  - e.- Por doble arco aortico.
  - f.- Por compresión de la arteria subclavia derecha.
  - g.- Tumores del timo.
  - h.- Por compresión del tiroides.

## LESIONES OBSTRUCTIVAS CONGENITAS

Las lesiones congénitas se reúnen en un grupo heterogéneo que incluye la atresia del recién nacido, las membranas, la reducción o los quistes esofágicos, y los anillos de mucosa.

La atresia del esófago del recién nacido es entidad patológica bien admitida, con historia clínica y signos físicos característicos. Los rayos X son necesarios para establecer el diagnóstico. En el tipo más frecuente (aproximadamente el 90% de los casos) el esófago termina en una bolsa ciega alta en el mediastino posterosuperior, y el segmento inferior nace en una fístula del árbol traqueobronquial. El diagnóstico temprano y rápido, y el tratamiento adecuado, con buen cuidado preoperatorio, el descubrimiento y el tratamiento de otras posibles anomalías congénitas existentes, y, finalmente, los detalles de tratamiento postoperatorio, son de importancia fundamental para obtener en este proceso las cifras mayores de supervivencia. El tratamiento operatorio de elección es una resección transpleural de la fístula, con anastomosis primaria del esófago bajo anestesia endotraqueal. - Una anastomosis esofágica primaria no complicada de este tipo raramente resulta posible en pacientes con atresia no acompañada de fístula traqueoesofágica, ya que los segmentos suelen estar muy separados. En estos tipos más raros de atresia, se emplea una intervención en varios tiempos. En el primero se procede a exteriorizar el cabo proximal del esófago, o sea que se efectúa una esofagostomía cervical con gastrostomía; en un segundo tiempo se procede a interponer intestino grueso para salvar este defecto. Por lo tanto, es muy importante determinar bien el tipo de defecto o lesión, de manera que pueda emplearse la técnica operatoria adecuada. Sin embargo, en la gran mayoría de estas lesiones la anastomosis primaria del esófago resulta posible después de cerrar la fístula.

Las membranas y los anillos, según los estudios de varios autores son raros, pero en ocasiones producen obstrucción mecánica de tal grado que resulta necesario tratarla. Consisten en pliegues y particiones de mucosa prácticamente a cualquier nivel del esófago, y pueden resolverse fácilmente con extirpación parcial y sección. Las membranas pueden cortarse con el esofagoscopio. Los anillos esofágicos, que suelen hallarse en parte baja del esófago, pero también se observan a otros niveles, se acompañan de revestimiento congénito anómalo del esófago por mucosa gástrica, desarrollándose obstrucción por hipertrofia de la unión proximal. Estas uniones de mucosa esofagogástrica con localización anormal sufren reacciones inflamatorias e hipertrofia, sobre todo en pacientes con diátesis ulcerosa, que puede evolucionar hasta la ulceración y la verdadera estenosis orgánica; ésta a veces requiere sección, extirpación o resección. La cirugía de este tipo debe acompañarse de vagotomía y piloroplastia. Un pequeño número de pacientes habían sufrido disfagia ligera e intermitente y, en particular, algo de dolor torácico; con rayos X se ha observado una masa mediastínica extrínseca que deformaba el esófago, - que resultó ser una reduplicación paraesofágica o un quiste del esófago. Estas lesiones quísticas no suelen causar síntomas hasta que se inflaman, y a veces se infectan; aumentan rápidamente de volumen y causan dolor, deformación y disfunción del esófago a este nivel. Pueden extirparse con buenos resultados por vía transtorácica posterolateral; aunque algunas porciones de estas lesiones suelen ser intramurales, raramente es necesario abrir la mucosa; la pared esofágica puede reconstruirse bien sin resección completa.

## ATRESIA ESOFAGICA Y FISTULA TRAQUEOESOFAGICA

Muchos investigadores han estudiado el desarrollo embriológico de tráquea y esófago, pero aún no han podido aclararse los mecanismos de malformación que dan por resultado atresia esofágica y fistula traqueo-esofágica. Hacia el vigésimo primer día del desarrollo embrionario el intestino anterior empieza a convertirse en esófago dorsal y tráquea ventral. Los dos órganos están separados por un proceso de tabicamiento que se inicia a nivel de la carina aproximadamente, y se extiende en sentido craneal hacia la laringe. Algunos investigadores creen que la interrupción en el proceso de tabicamiento entre los días 24 y 28 produciría una fistula entre esófago y tráquea. La interrupción temprana daría por lo tanto como resultado una fistula baja, en tanto que el trastorno del proceso de tabicamiento que podría ocurrir más tarde daría como resultado una fistula más alta.

De todos modos, parece ser que el trastorno que produce estas deformidades esofágicas es generalizado, porque a menudo existen atresia esofágica y anomalías vertebrales, lesiones cardíacas, atresia duodenal, ano imperforado y anomalías genitourinarias. Todos estos sistemas orgánicos parecen desarrollarse con rapidez en el momento en que se dividen esófago y tráquea, y dan pruebas del concepto de que la causa es una lesión general del embrión.

Aunque se han observado casos esporádicos de hermanos nacidos con atresia esofágica, también es cierto que un miembro de una pareja de gemelos puede estar afectado en tanto es normal - el otro. No existe ningún patrón conocido de herencia.

## ANATOMIA

La atresia esofágica y la fístula traqueoesofágica pueden ocurrir como deformidades separadas, pero lo hacen juntas más a menudo. La clasificación de las posibles lesiones con objeto de simplificar la comunicación ha dado por resultado unos 12 esquemas o más quizá. La confusión resultante de estas clasificaciones nos ha hecho usar un esquema anatómico descriptivo que no requiere familiaridad previa con la lesión o con la literatura. Los pacientes que tienen atresia esofágica pueden sufrir la lesión aislada o con fístula coexistente desde uno o ambos extremos del esófago atrésico hacia tráquea. La fístula traqueoesofágica puede ocurrir también como lesión de manera aislada.

La forma más común de la anomalía es la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal. Esta clase fácilmente comprensible se conoce también como tipo 3, VII, IIIb, III, IV, 3c, C, A, B, E y 1 según la clasificación particular que se use. La atresia esofágica aislada es conocida, de manera semejante, como tipo 2, VII, II, I, A, B y D. Es manifiesta la ventaja del método anatómico descriptivo.

Muchos datos relacionados con la malformación se derivan de una investigación efectuada por los miembros de la Sección Quirúrgica de la Academia Norteamericana de Pediatría y notificada en 1964. En esta investigación incluyó 1058 pacientes, según la investigación, 86.5% de los pacientes tenía atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal, cerca de 8% tenía atresia esofágica aislada, 4% tenía fístula traqueoesofágica proximal y a) aislada, y 1% aproximadamente tenía atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal y atresia esofágica con fístula traqueoesofágica tanto de esófago proximal como de esófago distal. Los investigadores sugieren en la actualidad que la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal y distal

constituyen probablemente 4 a 5% de los pacientes. Los pacientes extra parecen ser los clasificados originalmente con atresia esofágica y fístula traqueoesofágica distal. Se pensó que alguno de estos pacientes tenían fístula traqueoesofágica recurrente en el posoperatorio, cuando se descubrió la segunda fístula.

Además de las anomalías esofágicas y traqueales manifiestas, ocurren lesiones concomitantes con cierta frecuencia. Las más comunes de estas lesiones acompañantes son cardiopatía congénita, anomalías gastrointestinales y deformidades esqueléticas y musculares. Una anomalía reconocible es diagnosticada en probablemente 50% de los pacientes que tienen atresia esofágica, fístula traqueoesofágica o ambas. Además de estas anomalías anatómicas manifiestas, aproximadamente 35% de los pacientes con atresia esofágica y fístula traqueoesofágica nacerán prematuros en lo que respecta a peso o edad.

## DIAGNOSTICO

La frecuencia real de atresia esofágica y fístula traqueoesofágica es difícil de verificar. Probablemente esté cerca de un caso de cada 3000 recién nacidos. Esto convierte a estos trastornos en las anomalías más frecuentes que si no se someten a tratamiento, serán mortales de manera uniforme en el período neonatal. Hay dos alteraciones que pueden anunciar el nacimiento de un pequeño con atresia esofágica; hidramnios y prematuridad. Se cree que el hidramnios se acompaña muy a menudo de lesiones gastrointestinales obstructivas altas que impiden la deglución y la absorción eficaz de líquido amniótico. Waterston ha demostrado que la frecuencia de polihidramnios es de 85% en los pacientes con atresia esofágica que no tienen una fístula traqueoesofágica distal, y de 32% en los pacientes que tienen esta comunicación. Esto sugiere que la fístula traqueoesofágica sirve como conducto en útero para el líquido amniótico ingerido.

En definitiva, desde luego, el objetivo del diagnóstico temprano consiste en evitar las complicaciones de neumonitis por aspiración y regurgitación.

De los tipos principales de atresia y fístula, el más corriente consiste en un segmento superior que termina en fondo de saco ciego, aproximadamente a nivel de la bifurcación de la tráquea o un poco por encima, y un segmento inferior procedente del estómago que está conectado con la tráquea mediante un breve trayecto fistuloso. Los síntomas son característicos. La primera o dos primeras degluciones del lactante son normales; pero súbitamente devuelve los líquidos por la nariz y la boca; el niño tose, se agita, se pone cianótico y puede detenerse su respiración. El ciclo se repite a cada intento de tomar alimento, y entre las tomas de éste fluye constantemente saliva del ángulo declive de la

boca. El estómago se distiende por acumulación gástrica del aire, y cabe obtener bilis y secreción gástrica del material regurgitado debido a la fístula que existe entre el segmento inferior y la tráquea. La neumonía por reflujo y paso al interior de la tráquea - de secciones gástricas constituye un grave problema, preciso a la corrección quirúrgica.

En otro de los casos, ambos segmentos son ciegos y no están conectados con las vías aéreas. Los síntomas son como los del anterior, pero la radiografía muestra un abdomen opaco, desprovisto de las burbujas de aire corriente en el estómago y los intestinos. Como quiera que no pueda entrar jugo gástrico en el árbol traqueobranquial, los síntomas pulmonares son producidos por completo por lo que el drenaje postural y el sondeo o la succión broncoscópica de la tráquea son eficaces para vencer la obstrucción. El segmento inferior es con frecuencia rudimentario, y por lo general la anastomosis primaria es imposible.

La fístula traqueoesofágica sin atresia, el llamado tipo H, es una anomalía relativamente rara, pero importante. Puede sospecharse en niños que presentan signos de dificultad respiratoria y sofocación y tos al ingerir alimentos. Existe generalmente distensión gástrica. Puede haber una cantidad excesiva de mucosidades en la orofaringe. Los episodios repetidos de neumonitis son frecuentes y pueden conducir al diagnóstico cuando la edad del niño es de varios meses a 1 año. La fístula puede estar situada en cualquier punto comprendido entre el nivel del cartílago cricoides y la mitad del esófago. La abertura en la tráquea, que puede tener un calibre no mayor al de un alfiler, se encuentra a un nivel más elevado que la abertura en el esófago.

En el otro caso en el cual el segmento superior se abre en la tráquea y el niño puede "ahogarse" con la primera comida (lactancia); la tos y la cianosis se hacen muy prominentes con la

alimentación por boca.

Por lo cual es importante que el personal de enfermería esté al tanto de este síntoma y comprenda la necesidad de comunicar sus sospechas con libertad al médico encargado del pequeño. Estas mismas enfermeras están en la mejor situación para reconocer que estos pequeños tosen, se ahogan, regurgitan y a veces se ponen cianóticos cuando son alimentados. Desde luego el reconocimiento de estos síntomas requiere valoración completa inmediata. Hay algunos pacientes cuyos primeros síntomas de atresia esofágica serán respiratorios, por lo general neumonitis. Esta ocurre más a menudo en el lóbulo superior derecho, pero puede extenderse a veces desde ese sitio.

#### METODO DIAGNOSTICO

En el lactante sospechoso de sufrir atresia esofágica con fístula traqueoesofágica o sin ella debe hacerse pasar una sonda rígida, radiopaca y bien lubricada de calibre 10 a 14 francés a través de cualquiera de las narinas o a través de la boca con objeto de llegar al estómago. Si la sonda se encuentra con una obstrucción a una distancia de 9 a 13 cm de las alas nasales, se hace el diagnóstico de atresia esofágica. Debe tomarse una radiografía de tórax que abarque abdomen. Puede ser una radiografía simple en posición erguida tomada con aparato portátil que registrará nivel al cual ha pasado el catéter, posición, del mismo, estado de los pulmones, contorno cardíaco, existencia de anomalías vertebrales importantes y si hay aire en intestino que indique fístula traqueoesofágica distal permeable. En realidad no es necesario introducir material de contraste en el saco esofágico superior para confirmar el diagnóstico. Probablemente efectuar fluoroscopia para diagnóstico de esta lesión sea de innecesario peligro para estos pequeños. Si se desean radiografías con material

de contraste, la instalación cuidadosa de 0.5 ml de bario en el saco esofágico superior y la toma de una segunda radiografía simple de tórax con el aparato portátil en posición erguida bastarán para este objetivo.

Debe tomarse en cuenta los errores en la colocación de la sonda una maniobra que parece atractiva para la persona poco experimentada es la inyección de aire en el catéter mientras se escucha con un estetoscopio en la parte superior de abdomen, y asumir que el sonido de burbujeo producido será prueba de que la sonda ha pasado hasta estómago. No es sorprendente que el pequeño lllore durante estas maniobras que fuerzan aire a través de su fístula traqueoesofágica distal. Se producen por lo tanto un sonido de burbujeo que da una impresión errónea. La aspiración de material teñido con bilis a través de la sonda nasogástrica ha sido interpretada a menudo como prueba de que la sonda ha llegado a estómago. No es difícil que un lactante con atresia esofágica y fístula traqueoesofágica distal regurgite material biliar hacia tráquea, tosa y lo expulse hacia faringe y lo degluta hacia la bolsa superior, desde la cual este material es extraído por aspiración.

El pequeño que tiene atresia esofágica sin fístula traqueoesofágica distal además de tener ciego el extremo proximal del esófago no tendrá aire en las radiografías.

El diagnóstico de fístula traqueoesofágica aislada es a menudo difícil de hacer o excluir como lo requeriría el caso. Los síntomas del recién nacidos (tos y ahogamiento al beber y neumonitis recurrente) suelen ser insidiosos. Como no todos tienen escurrimiento a través de la fístula traqueoesofágica cada vez que degluten la radiografía de contrasteno es el mejor medio para confirmar o excluir esta lesión.

## TRATAMIENTO DE ATRESIA ESOFAGICA Y FISTULA TRAQUEOESOFAGICA

El objetivo del período del tratamiento preoperatorio en el paciente con atresia esofágica y fístula traqueo-esofágica consiste en mejorar las probabilidades del pequeño de sobrevivir a la corrección operatoria y al período posoperatorio. Desde luego, el lactante que tiene pulmones limpios y ninguna fuente séptica evolucionará mejor que el que tiene neumonitis. Este período de preparación preoperatorio no solo permite el tratamiento de los procesos patológicos agudos existentes, como neumonitis, sino que incluye la prevención del deterioro subsecuente y, quizá, el tratamiento concomitante de otras anomalías. Así se incluirá el tratamiento de síndrome de tensión respiratoria idiopática, insuficiencia cardíaca debida a cardiopatía congénita y otras lesiones que interferirían con el acceso operatorio inmediato hacia la atresia esofágica. Una de estas alteraciones es el peso muy bajo al nacer. La clasificación del resgo de Waterston, Bonham-Carter y Aberdeen da cierta indicación del valor de un período de atención preoperatoria cuidadosa. Su grupo A está constituido por lactantes a término que tienen neumonitis insignificante sin ninguna otra anomalía. La supervivencia en esta categoría es de 95% o menor. El grupo B está constituido por lactantes cuyo peso al nacer está entre 1800 y 2500 g y que por lo demás están bien. Este grupo incluirá también a lactantes más grandes que tienen neumonitis moderada o alguna anomalía notable concomitante, pero que no amenazan la vida, la supervivencia en este grupo es de 68%. Desde luego, si solo el peso bajo al nacer es el problema, el aumento del mismo debe reducir el riesgo. Es evidente que el mejoramiento de la función pulmonar aumentará la capacidad de los pulmones para soportar la reparación definitiva. El grupo C de Waterston incluye a todos los lactantes cuyo peso al nacer es extraordinariamente bajo, están muy graves o tienen

anomalías concomitantes que amenazan la vida. Solo será posible mejorar en parte a estos pacientes, pero en muchos casos el período preoperatorio de planeación y atención cuidadosas de los otros trastornos colocará al pequeño en el grupo B en vez de dejarlo en grupo C.

El cuidado preoperatorio consiste en gastrostomía para descompresión, aspiración continua del saco superior ciego, elevación, valoración y tratamiento del síndrome idiopático de tensión respiratoria. La idea de que el pequeño tiene que estar por encima de 1800 a 2000 g de peso antes de la reparación ya no es tan importante como se consideró alguna vez, puesto que la supervivencia de los lactantes de 1800 g sin otras lesiones es ahora casi una costumbre.

El aspecto más importante del tratamiento preoperatorio de cualquier paciente con atresia esofágica y fístula traqueo-esofágica es la gastrostomía. No se puede garantizar la frecuencia más baja de flujo gastroesofágico con neumonitis química sin hacer gastrostomía. Es un procedimiento seguro y sencillo que puede efectuarse bajo anestesia local. La descompresión gástrica excelente proporciona un margen considerable de seguridad durante el período preoperatorio. Es también extraordinariamente útil como medio de alimentación posoperatoria mientras se permite que cicatrice la anastomosis esofágica. La manera más eficaz de conservar el saco proximal libre de secreciones hasta el momento de la reparación consiste en aplicar una sonda de aspiración por gravedad.

## TRATAMIENTO OPERATORIO

El procedimiento operatorio primario definitivo para los pacientes con atresia esofágica y fístula traqueo-esofágica distal consiste en una toracotomía derecha, es más seguro usar el acceso extrapleural que hace mínimos los problemas que pueden ocurrir

por escurrimiento de la anastomosis esofágica. Ocurren fugas reconocibles a nivel de las anastomosis en 10 a 20% de los pacientes. El método extrapleural requiere unos cuantos minutos más de tiempo quirúrgico, pero el beneficio potencial para el pequeño los justifica. La fístula traqueoesofágica distal es localizada y rodeada con una cinta umbilical. Esta cierra con eficacia la fuga de aire a través de la fístula. No debe movilizarse el esófago distal más que lo absolutamente necesario. Desde luego, no se seccionará ninguno de los vasos sanguíneos alimenticios pequeños que vienen desde el mediastino. La fístula es seccionada y la tráquea es cerrada con puntos de seda fina. Se moviliza el saco superior con bastante libertad hacia cuello, tanto para garantizar que no haya una segunda fístula desde el saco superior hacia pared de la tráquea como para permitir que la anastomosis se efectúe sin tensión excesiva. La maniobra es facilitada mediante colocación de una sonda rígida número 20 a 24 francés en el saco esofágico, con la cual el anestesiólogo puede estirar el saco superior hacia abajo mientras se está efectuando la disección. Se puede usar también puntos de tracción para tirar del saco proximal hacia abajo. Se hace una anastomosis entre el saco superior y el esófago distal sin extirpar ninguna parte del esófago distal. Hay una disparidad importante en el tamaño de los esófagos proximal y distal. Ya sea efectuada por mitades o por cuadrantes, se puede crear la anastomosis de manera que se salve esta disparidad. Se puede efectuar tanto anastomosis de dos capas de Haight (que lleva la segunda línea de puntos sencillos sobre la primera como protección contra escurrimiento), como anastomosis término terminal de una sola capa, que tiende a escurrir con frecuencia un poco mayor pero que produce menos estrechos anastomóticas. Se deja una sonda en el espacio extrapleural y se saca hacia el exterior por abajo de la incisión a través de una herida por transfixión separada. Si ocurre escurrimiento la saliva drenará a través de esta sonda extrapleural. La pleura intacta previene el enfisema si ocurre escurrimiento. Esta sonda extrapleural

se puede extraer hacia el décimo día del posoperatorio.

En 1951 Sulamaa y col. describieron la reparación primaria efectuada por ligadura de la fístula y esofagoesofagostomía - término lateral. Pensaban que el procedimiento era útil en el paciente con saco proximal corto. Al tener más problemas con los síntomas de fístula traqueoesofágica recurrente que los observados en los pacientes cuya fístula traqueoesofágica fue ligada.

En los niños que tienen atresia esofágica y fístula traqueoesofágica distal y que están demasiado mal por neumonitis o tienen otras anomalías, es mejor dedicar un tiempo suficiente para la atención preoperatoria. Se puede mejorar la nutrición a través de una vena central o periférica en tanto no se esté deteriorando el estado pulmonar a causa de una fístula traqueoesofágica distal abierta. Esto es a veces muy útil mientras se tratan un ano imperforado, una anomalía grave de las vías urinarias o una atresia intestinal como preparación para la operación esofágica definitiva.

La operación "por etapas", o la sección de la fístula traqueoesofágica sin reparación completa, han experimentado una metamorfosis considerable durante los últimos años. Esto se debe en parte a que la mayoría de los cirujanos que efectúan estas operaciones de manera sistemática han logrado habilidad considerable tanto en el aspecto respiratorio como en el quirúrgico, y aceptan pacientes con menos peso para hacer la reparación primaria. Puede eliminarse ya la necesidad de efectuar sección de la fístula esofágica sin reparación primaria si se usa descompresión - por gastrostomía con objeto de prevenir los problemas pulmonares subsecuentes que acompañan a la alimentación parenteral.

## ATRESIA ESOFAGICA AISLADA

Lo que podría llamarse acceso estándar para el niño con atresia esofágica aislada consiste en gastrostomía para propósitos de alimentación inmediatamente después de efectuado el diagnóstico. El saco esofágico superior se lleva hacia la piel como esofagostomía en la escotadura supraesternal. Seis meses a un año después se puede efectuar un procedimiento de sustitución esofágica. La preferencia de algunos cirujanos es la interposición subesternal de hemicolon derecho. Este procedimiento tiene la desventaja de que no se produce unión gastroesofágica natural. El refluo hacia el segmento de colon puede originar ulceración de la mucosa de colon. La dilatación de la anastomosis a nivel de la escotadura esternal y de la cologastromía es difícil a causa de la posición y de la incapacidad de pasar un esofagoscopio rígido hacia estómago. La interposición subesternal de colon tiene ventajas manifiestas por ser un procedimiento extrapleural. Es relativamente sencillo y bastante eficaz. El escurrimiento anastomótico a nivel del extremo superior (que ocurre por desgracia con cierta frecuencia) suele ser bien tolerado y solo produce drenaje local durante poco tiempo.

Waterston prefiere interponer colon transverso o hemicolon izquierdo a través de una toracotomía izquierda para el espacio entre los extremos esofágicos. La unión gastroesofágica natural prevendrá de manera teórica el refluo y la úlcera péptica en los segmentos de colon. Por desgracia, el escurrimiento anastomótico producirá empiema que puede ser mortal. Algunos cirujanos han usado ahora la esofagoplastia con sonda gástrica, y construyen un tubo desde la curvatura mayor del estómago que puede ser colocado en posición subesternal o en el espacio pleural izquierdo para unirlo con el esófago proximal. Este procedimiento tiene la desventaja teórica de reducir la capacidad del estómago y

las ventajas de que solo se requiere anastomosis terminoterminal, y probablemente no se alargará ni dilatará como ocurre a veces con el segmento de colon. Solo unos cuantos se han sometido a alargamiento mecánico del segmento esofágico inferior a causa de los problemas para hacer pasar bujías. Más de la mitad de los casos tuvieron escurrimiento anastomótico, y también más de la mitad tuvieron problemas por estrechez. Muchos pacientes han requerido resección de la estrechez y reanastomosis.

Hendren ha notificado dos pacientes en los cuales colocaron bujías de metal magnético en los sacos esofágicos proximal y distal. La cuna del pequeño se coloca en un campo electromagnético con corriente abastecida durante 90 segundos y suprimida durante 60 segundos. Ambos pacientes se han sometido de manera subsecuente a anastomosis primaria con resultados satisfactorios. Uno de ellos requirió 45 días de este procedimiento con bujías, el otro 30 días.

Aunque muy costoso, el alargamiento del esófago con bujías tiene la ventaja teórica de producir un esófago "normal" para que sirva a su función natural. Cabe mencionar que la peristalsis en este esófago es pobre a menudo, y que la estrechez anastomótica que se produce suele ser difícil de tratar. La interposición de colon y la esofagoplastia gástrica con sonda están plagadas en cierto grado de complicaciones a plazos breves y prolongados. El cirujano debe seleccionar la técnica más adecuada para la situación y según su experiencia.

## FISTULA TRAQUEOESOFAGICA AISLADA

La sección operatoria de la fístula traqueoesofágica aislada se efectúa casi siempre a través de un acceso supraclavicular derecho para evitar lesión del conducto torácico en el sitio en que se vacía en el sistema venoso a la izquierda. Puede ser útil

hacer endoscopia al pequeño y pasar una sonda ureteral a través de la fístula para facilitar su identificación pero no es una necesidad. La fístula se encuentra por lo general más arriba de lo que se espera. Se cierran ambos extremos con puntos separados de seda. Solo es raro que se localice una fístula traqueoesofágica aislada tan baja que tenga que llegarse a ella a través de tórax. El acceso a través del espacio pleural es aconsejable en este caso, con cierre de la fístula de manera ordinaria. El acceso transpleural es seguro para esta lesión, porque no hay con tanta frecuencia los escurrimientos que ocurren con la anastomosis circunferencial total del esófago.

## MALFORMACIONES CONGENITAS DEL INTESTINO MEDIO

1. Estenosis hipertrófica congénita del píloro.
2. Páncreas anular.
3. Duplicaciones del duodeno.
4. Malrotación.
5. Divertículo de Meckel.

## ESTENOSIS HIPERTROFICA CONGENITA DEL PILORO

La estenosis pilórica se caracteriza por vómitos cuyo inicio debe situarse en la segunda o tercera semana de vida y se van haciendo cada vez más intensos. Afecta aproximadamente a 1 de cada 150 niños varones y a 1 de cada 750 niñas y suele presentarse en los niños primogénitos. La insidencia familiar se ha puesto de manifiesto; sin embargo, los estudios genéticos no hacen sospechar ningún patrón de herencia.

Esta anomalía se caracteriza por hipertrofia de la capa muscular circular del estómago en la región del píloro y, en menor medida de la muscular longitudinal. Es una de las lesiones gástricas más corrientes en neonatos, y se considera que ocurre durante la vida fetal.

Otros autores así como Bockus consideran que continúa sin conocerse la etiología de la estenosis hipertrófica del píloro congénita, se han propuesto varias teorías, por ejemplo, lesión del sistema nervioso central durante el parto o espasmo pre-existente del píloro, pero aquellas no constituyen más que hipótesis generalmente inaceptadas.

Arey afirma que la estenosis se produce por un desarrollo excesivo del esfínter del píloro, pero no se ha intentado buscar la causa de este mayor desarrollo. Hay una hipertrofia de la musculatura pilórica principalmente de las fibras circulares con estenosis consecutiva de la luz del conducto pilórico. Gross comunica que en el promedio de los pacientes el píloro tumefacto tenía una longitud de unos 1.87 cm y un diámetro de 1.5 cms. No se ha observado ningún signo histológico de inflamación, aunque pueden presentarse diversos grados de edema.

## MANIFESTACIONES CLINICAS

Inicialmente existe sólo regurgitación o vómitos ligeros. El comienzo raramente se presenta antes de una semana de edad; suele ocurrir entre la segunda o la tercera semana de vida y raramente se retrasa hasta el segundo o tercer mes. Los vómitos se hacen progresivamente más intensos, por lo general al cabo de una semana de su inicio, y suelen presentarse durante o poco después de las comidas. En algunas ocasiones existen vómitos después de cada comida y en otras son intermitentes. El niño está hambriento y tomará inmediatamente cualquier alimento que se le de. Los vómitos consisten sólo en contenido gástrico, pero pueden estar teñidos de sangre; no son vómitos biliosos. Las deposiciones se hacen cada vez más escasas y son de pequeño tamaño, según la cantidad de alimento que alcance la vía intestinal. En ocasiones existe una desnutrición del tipo de la diarrea. La pérdida de peso y la deshidratación pueden ser muy considerables; el peso disminuye a veces hasta un nivel inferior al del nacimiento. Disminuye la elasticidad de la piel y el tejido subcutáneo. En ocasiones los ojos aparecen hundidos y la grasa de las mejillas ha desaparecido, presentando el niño una apariencia de anciano.

Las ondas gástricas peristálticas son visibles en su progreso desde el lado izquierdo hasta el píloro, simulando una pelota que rodara por debajo de la pared abdominal; estos movimientos peristálticos son más intensos inmediatamente después de la ingesta o antes de los vómitos. En ocasiones el niño se encuentra mal, aunque el dolor no constituye un signo prominente.

La tumoración pilórica, que suele ser de tamaño y consistencia de una oliva de mediano tamaño, puede palparse en la mayor parte de casos a medio camino entre el ombligo y el reborde costal inmediatamente por fuera del lado derecho de los rectos.

La comprobación de este signo puede exigir exámenes repetidos. El éxito en la palpación depende de que el niño esté relajado y sin molestias; mientras un ayudante alimenta al niño, el examinador explorará con la punta de sus dedos el cuadrante superior derecho. Actuando con suavidad, suele conseguirse el grado de relajación necesario para permitir a los dedos encontrar la tumoración cuando ésta surge durante la alimentación. En los casos en que no puede hallarse la tumoración pilórica se seguirá alimentando al niño hasta que ocurra el vómito; entonces, debido al período pasajero de gran relajación que sigue a aquél, la tumoración podrá palparse con mayor facilidad.

En algunos niños con estenosis pilórica se ha observado ictericia prolongada, con hiperbilirrubinemia de tipo indirecto. Se ha sospechado que existe entre ambos trastornos una relación, pero no se puede precisar de qué tipo.

### TRASTORNOS METABOLICOS

Los vómitos importantes y prolongados que se presentan en la estenosis pilórica, así como en otras formas de obstrucciones intestinales altas, pueden conducir a déficit importantes de potasio y sodio, que como es propio de la deshidratación pueden o no reflejarse en los valores del ionograma sérico. Son mucho más considerables las variaciones de cloruro respecto a su disminución y los aumentos de Ph y bicarbonatos que constituyen los cambios importantes característicos de la alcalosis hipoclorémica. Estos cambios clínicos en el suero pueden conducir a los imprudentes o inútiles intentos de corrección de la hipocloremia y la alcalosis mediante la administración intravenosa de soluciones de cloruro amónico mientras no se comprenda la necesidad de administrar sodio y potasio. La administración intravenosa de una solución de glucosa al 5% en suero salino isotónico, a la que se añaden de 3 a 6 mEq de cloruro potásico por 100 cc, siempre que

se haya comprobado que el niño orine, servirá para reemplazar de forma satisfactoria y progresiva los déficit calculados de potasio, cloruro y sodio y evitar el peligro de una hiponatremia que puede seguir a la administración de soluciones electrolíticas hipotónicas para el tratamiento sustitutivo de los déficit hidroelectrolíticos con los niños deshidratados que han sufrido prolongados vómitos. La constantación de cloruro sódico, que puede variar de valores normales hasta otros inferiores a 70 mEq/l se utiliza como un índice aproximado del déficit de potasio; si el nivel de cloruros es normal el déficit de potasio será mínimo y debe prestarse cuidado en no sobrecargar al niño con mucho ion.

### DIAGNOSTICO

Los casos más corrientes de hipertrofia congénita del píloro se diagnostican mediante el patrón clínico característico y la identificación de la masa pilórica. Cuando las obstrucciones congénitas del duodeno son completas, provocan los síntomas que aparecen a las pocas horas después del nacimiento; cuando son incompletas, como en el caso de la estenosis, malrotación o bridas estenosantes, los vómitos no se hacen evidentes durante algunos días o incluso semanas después del nacimiento; no existe una tumoración pilórica y el vómito contiene bilis si la estenosis está situada por debajo de la cavidad de Vater. Las ondas gástricas en ocasiones son visibles en niños pequeños y desnutridos, que no presentan una estenosis pilórica. La calasia del esófago y la hernia del hiato suelen desencadenar vómitos en la primera semana de vida y pueden diferenciarse de la estenosis pilórica mediante estudios radiológicos. La insuficiencia suprarrenal semeja en ocasiones una estenosis pilórica; la ausencia de una tumoración palpable, la acidosis metabólica y la concentración sérica elevada de potasio, así como del sodio urinario, contribuyen al diagnóstico diferencial en la insuficiencia suprarrenal. La alergia a la leche de vaca puede acompañarse de vómitos explosivos, pero ra

ramente tan violentos como los de la estenosis pilórica. Una historia familiar de alergia y la existencia de otros signos de alergia a la leche suelen indicar el diagnóstico.

Los principales dificultades diagnósticas residen en los niños hipercinéticos que son excepcionalmente sensibles a los estímulos externos y vomitan con frecuencia en las primeras semanas después del nacimiento. Desde el punto de vista temperamental, existe una marcada semejanza entre estos niños y los efectos de estenosis pilórica. Los vómitos pueden ser persistentes e incluso explosivos, pero suelen disminuir o desaparecer completamente cuando la alimentación es administrada por una puericultora cuidadosa en lugar de la madre, o si se indica un tratamiento con fenobarbital o compuestos atropínicos. Para este grupo de niños se ha adjudicado el término de pilorospasmo. Los estudios radiológicos suelen demostrar un vaciamiento retrasado del estómago, pero una luz pilórica normal.

Cuando puede palparse una tumoración pilórica, los estudios radiológicos son innecesarios; se realizarán, en cambio, en caso contrario. En la estenosis pilórica no sólo existe vaciamiento retrasado y una actividad peristáltica intensa del estómago, sino también una apertura prepilórica retrasada y, lo que es más importante, un canal pilórico alargado y estrecho con una simple línea de bario, el "signo del anillo" (cola de ratón), o una doble línea de bario que limita el canal un "espolón" del antro pilórico, y una incurvación hacia arriba y a la izquierda.

### TRATAMIENTO QUIRURGICO

El tratamiento quirúrgico de la estenosis congénita hipertrofica del píloro es la piloromiotomía, es una técnica aceptada y bien establecida desde hace muchos años.

Desde hace más de 50 años se efectúa la piloromiotomía como intervención estándar. Después de incidir la serosa sobre el "tumor", se procede a la sección de la capa muscular separando la de la mucosa subyacente la cual "brotó" hacia afuera mejorando la obstrucción. El cirujano novicio puede seccionar hasta las últimas fibras de músculo en el extremo duodenal y con frecuencia penetra inadvertidamente en el duodeno. Aunque la sección de estas fibras no son necesarias. Por otra parte, la penetración en el duodeno no crea problema alguno si se reconoce a tiempo. El cirujano debe siempre exprimir el duodeno entre sus dedos para comprobar si existe escape de bilis por mínimo que sea y en caso afirmativo aplicar un solo punto de sutura de seda de 6-0 al que debe incorporar un pequeño fragmento de epiplón que bastará para ocluir la fuga con protección adicional durante uno o dos días de aspiración nasogástrica en el estómago. En los casos de estenosis pilórica recurrente que requieren reoperación, no necesita el cirujano separar la "oliva" en dirección proximal al antro. La aparición de vómitos inmediatamente después de la piloromiotomía no denota generalmente operación inadecuada, ya que la pared gástrica suele presentar edema y hay además gastritis. Este problema suele resolverse mediante reposo del estómago durante dos o tres días con aspiración nasogástrica. Por último, procede mencionar que en algún paciente ocasional la estenosis pilórica es asintomática durante las primeras semanas de vida, pudiendo surgir los síntomas a la edad de cuatro o cinco meses.

## OBSTRUCCION DE INTESTINO DELGADO EN EL RECIEN NACIDO

El diagnóstico temprano de la obstrucción intestinal del recién nacido es importante, porque si la lesión pasa inadvertida el lactante, en particular si se alimenta, está en gran peligro de sufrir vómito con aspiración y sus secuelas. Estos pequeños constituyen un desafío para el cirujano porque la mayoría se pueden salvar con corrección y atención quirúrgicas adecuadas.

La obstrucción gástrica congénita es muy rara, salvo en casos de obstrucción membranosa o atresia que ocurran a nivel de píloro o en la región prepilórica. Ocurren posición incorrecta y duplicaciones gástricas, pero rara vez producen problemas en el recién nacido. En contraste, el duodeno es un sitio muy común de obstrucción congénita a causa de malformaciones embriológicas también bandas extrínsecas acompañantes que producen constricción.

### OBSTRUCCIONES DUODENALES

El obstetra debe sospechar la posibilidad de obstrucción duodenal o de otra parte alta del tubo intestinal si encuentra polihidramnios en la madre. Cualquier obstrucción intestinal alta impedirá el paso del líquido amniótico deglutido en condiciones normales. De aquí que el líquido no puede ser absorbido en la parte baja del intestino y vuelva hacia la madre. Ayudaría al diagnóstico temprano en todos los lactantes nacidos de madres con polihidramnios verificar la obstrucción de parte alta del tubo digestivo. Esto se puede efectuar con facilidad mediante paso de una pequeña sonda nasogástrica y aspiración del contenido gástrico. Si hay más de 30 ml de secreciones retenidas o de líquido amniótico deglutido se estudiará más a fondo al pequeño. Una

vez vaciado el estómago se inyectan 30 ml o más de aire y, después de un intervalo breve, se toman radiografías en decúbito y en posición erguida. "Prácticamente el aire ocupa el estómago casi inmediatamente después del nacimiento; después de la primera hora, se constata en las porciones proximales del intestino delgado, entre la primera y tercera hora ocupa el resto del intestino; entre la cuarta y la octava hora, aumenta progresivamente el gas, tanto en el intestino delgado, como en el grueso. Después de la octava hora se identifican numerosas burbujas de aire ocupado en todos los segmentos del intestino delgado que prácticamente llena toda la cavidad abdominal contrastando esto con la relativa menor cantidad del colon. Posteriormente a la primera ingestión del primer alimento (8 a 10 horas) hay disminución proporcional de aire del intestino delgado, comparativamente con el grueso, segmentos aéreos del yeyuno e íleo, disminuyen en número, siendo pobremente definidos ampliamente espaciados. A las 12 horas la distribución es semejante a sus características a las que se observa al final de la primera hora."

Estas radiografías descubrirán dilatación del duodeno proximal por encima del sitio de obstrucción. Si la obstrucción es completa y ha existido durante un período prolongado dentro del útero, las radiografías descubrirán a menudo el signo de la doble burbuja característico de un duodeno proximal y de un estómago aumentado de tamaño, a menudo con dos niveles perceptibles de líquido. La existencia de bilis amarilla o verde en el líquido gástrico aspirado sugiere la posibilidad de obstrucción distal a la ampolla de Vater, pero debe recordarse que las obstrucciones atresias y las membranas pueden ocurrir en posición proximal a la ampolla de Vater, de modo que el contenido gástrico o más tarde los vómitos no estén quizá teñidos con bilis. Esta falta de bilis puede producir retraso en el diagnóstico. Debe recordarse que también ocurre obstrucción duodenal en caso de abdomen escafoideo. Si hay distensión estará limitada al epigastrio o al cuadrante

te superior izquierdo y, además puede faltar si el lactante vomitó hace poco.

Las obstrucciones del duodeno pueden ocurrir no solo junto con otras anomalías del tubo gastrointestinal, sino de otros sistemas también. Una acompañante común particular es la atresia que ocurre con atresia esofágica o ano imperforado. En ocasiones ocurren las tres anomalías en el mismo paciente. Se encuentran a menudo atresia o estenosis grave junto con mongolismo (trisomía 21).

### ATRESIA DUODENAL

Puede ocurrir atresia en cualquier sitio a lo largo del duodeno, pero es más común proximal a la ampolla de Vater, a nivel de la misma o distal a esta. El diagnóstico suele hacerse antes si la zona atrésica es distal a la ampolla y el contenido gástrico o los vómitos han estado teñidos con bilis. Quizá no haya un patrón de gas intestinal distal a la obstrucción. El paso de meconio no descarta a la obstrucción intestinal, puesto que pueden ser expulsados desechos formados en la luz del intestino, incluso distal a la obstrucción después del nacimiento y registrado como evacuación meconial.

Desde el punto de vista quirúrgico es útil saber que la zona de atresia suele ser bastante corta y el intestino dilatado proximal tiende a ser redundante y a colgar sobre el segmento distal pequeño más delgado y no distendido. Esto a menudo permite efectuar duodenostomía (duodenoplastia).

La atresia es debida a la presencia de un diafragma o membrana delgada que ocluye la luz, o se caracteriza por un saco ciego distal en que el intestino se halla ausente en uno o más segmentos a lo largo del tubo intestinal. De manera semejante, la estenosis puede afectar longitudes variables del intestino. Aun-

que la atresia y estenosis suelen encontrarse juntas con doble frecuencia en el yeyuno e íleon que en el duodeno, también esta última porción del intestino presenta una disposición relativamente mayor a estas anomalías, sobre todo a la estenosis, en su trayecto menos de la décima parte de las atresias intestinales.

Se discute la patogenia de la atresia o de la estenosis y, como en muchas controversias, la realidad puede abarcar todas las distintas teorías propuestas. La hipótesis relativa a que estas anomalías son verdaderos errores del desarrollo, se basa en el hecho de que durante un breve período primitivo de la vida embrionaria (al rededor de la quinta a la octava semana) se ocluye normalmente la luz intestinal por una multiplicación rápida de las células epiteliales. Este período "macizo" se produce de manera discontinua por todo el intestino, y, según Lynn y Espinas, en modo alguno en la mayoría de los embriones humanos. Cuando existe el período macizo, pronto los tapones epiteliales se vacuolizan se ensanchan y presentan fenómenos de coalescencia, y se recanalizan al centro del intestino. En teoría, la detención del desarrollo durante y el período macizo y de vacuolización puede producir una atresia o estenosis, principalmente del duodeno. - Otras hipótesis sostienen que la estenosis y la atresia representan defectos adquiridos durante la vida fetal. Bernstein y colaboradores indican que el meconio acumulado puede atravesar la pared intestinal, donde provoca una reacción granulomatosa estenosante. Estos autores sostienen que en los casos de atresia intestinal debe pensarse en una mucoviscidosis coexistente (enfermedad fibroquística del páncreas, etc.). Por supuesto, y a la inversa la atresia presedente produce una acumulación de meconio, el cual puede atravesar secundariamente la pared del intestino bloqueado.

## DATOS CLINICOS

El principal síntoma está constituido por los vómitos teñidos por bilis. En ocasiones raras, la obstrucción es proximal a la ampolla de Vater, y los vómitos no serán verdes. En caso de atresia, los vómitos suelen iniciarse en el primer día de la vida. Si ha habido un período asintomático de unos cuantos días antes de iniciarse los síntomas, será más probable la malrotación. La este-nosis produce síntomas menos graves, y el paciente tendrá pocas dificultades hasta que se añadan sólidos a la dieta. La distensión abdominal no es prominente, aunque puede haber plenitud epigástrica si el estómago está distendido. El estado de hidratación dependerá de lo pronto que se haga el diagnóstico después del nacimiento. Dependiendo del nivel de la afección, frecuentemente se observa distensión abdominal que se agrava en forma progresiva. No es raro observar ondas peristálticas. Las asas intestinales se pueden delimitar sobre la pared abdominal. La deshidratación es frecuente, debida al vómito persistente. El meconio puede observarse seco, de color verde grisáceo y de consistencia viscosa.

## TRATAMIENTO

El plan previo a realizar la intervención quirúrgica es tener al paciente bien hidratado y sin ningún otro problema ya sea pulmonar o de otra índole.

Se ejecuta una incisión longitudinal en el eje largo del intestino y que esté a la misma distancia de las inserciones medial y lateral del intestino y se extienda de manera burda a la misma distancia en sentido proximal y distal. Es útil poner un punto seromuscular de guía que aproxime los segmentos proximal y distal en los límites lateral y medial de la reparación que se va a efectuar. Una vez efectuadas las incisiones longitudinales, es más

fácil ver el área mediante tracción de estos puntos guías. Se tiene cuidado de evitar traumatismo del páncreas adyacente. A continuación se inicia una sutura con catgut crómico 5-0 a cada lado y con un punto de anclaje de todo el grosor se aproxima la pared duodenal desde cúpula hasta fondo con producciones de un cierre horizontal. Se coloca una segunda fila de puntos separados de hilo número 5-0 no absorbible (Ethicon), y se atan para terminar la reparación. Esta seda debe estar montada de manera atraumática en una aguja muy fina con objeto de evitar el trauma de la capa seromuscular tan delicada del segmento distal.

Muy a menudo la gastrostomía es útil para descomprimir el estómago y el duodeno proximal hasta que empieza a funcionar esta anastomosis. Con frecuencia el edema de la anastomosis impide el vaciamiento suficiente durante cuatro o más días. La existencia de la sonda de gastrostomía elimina la necesidad de la sonda nasogástrica de aspiración que produce tantas secreciones faríngeas e irritación y puede desencadenar la etapa de problemas respiratorios, sobre todo en el prematuro. No se usan sondas intraluminales o catéteres de plástico, puesto que parecen innecesarios si se ha logrado una anastomosis bastante amplia. Este cuerpo extraño que cruza una anastomosis puede producir perforación y constituye un peligro adicional innecesario.

Antes de colocar la sonda de gastrostomía se puede hacer pasar un catéter recto y grande a través de la gastrostomía, a profundidad suficiente para llegar a la anastomosis duodenal recién formada para asegurarse de su tamaño y su permeabilidad. A continuación se coloca un catéter de Malecot número 14 ó 16 en estómago, y se aplican dos suturas de seda concéntricas alrededor de la sonda para sujetar las perforaciones del catéter dentro del estómago y prevenir el escurrimiento. Se usan dos o tres puntos seromusculares para aproximar la pared del estómago al peritoneo parietal en el sitio en que la sonda hace su salida lo suficiente a

través de una herida separada por transfixión. Es de gran importancia fijar la sonda de gastrostomía a la piel de cada lado con objeto de prevenir la extracción inadvertida de la misma en el posoperatorio. Se pondrá atención especial en la aplicación de las cintas adhesivas desde la sonda hacia la piel con objeto de conservar la posición de la primera. Si por desgracia la sonda de gastrostomía es extraída de manera inadvertida al principio del período posoperatorio, se requerirá un procedimiento quirúrgico formal para garantizar que ha sido colocada de manera adecuada y que el estómago está bien fijo a la pared abdominal.

La atención subsecuente de estos lactantes con duodenoplastía requiere paciencia. A causa del gran tamaño y del grosor del duodeno proximal, este quizá no esté vacío lo suficiente-haya una anastomosis permeable y libre de edema. Como el píloro se conserva muy dilatado es más fácil que las secreciones duodenales circulen en sentido retrógrado y salgan por las sondas nasogástricas y de gastrostomía en vez de pasar a través de la anastomosis hacia intestino distal. Después de un período adecuado, por lo general menos de una semana, la sonda de gastrostomía, insertada en un receptáculo abierto, suele elevarse para colocar al pequeño en posición semisentada para alentar el vaciamiento por gravedad a través de la anastomosis. Cuando el drenaje gástrico disminuye o desaparece se pueden administrar comidas de pruebas. Es conveniente administrar a través de la sonda de gastrostomía una cantidad pequeña de la solución de glucosa al 5% en agua (15 a 20 ml). Esta solución puede ser aspirada de nuevo dos o tres horas después, con añadidura de una cantidad adicional para llevar el contenido gástrico hasta su volumen original. Es muy peligroso asumir, sin esta prueba de alimentación vigilada, que todo esté bien y dar la alimentación por vía bucal. Una vez lograda con buenos resultados la alimentación con glucosa en agua a través de la gastrostomía, se deberá iniciar la alimentación con una fórmula no coagulable como Nutramigen. Se deja

abierta la sonda de gastrostomía, con drenaje si es necesario hacia el receptáculo elevado, hasta que el lactante esté tomando un buen volumen de fórmula por vía bucal y el estómago se vacíe con rapidez. En este momento se puede cerrar la gastrostomía con unas pinzas y dejarse colocada. No se retira hasta tres a cuatro semanas después de la operación para garantizar una unión suficiente del estómago con la pared abdominal. Una vez sacada la sonda de gastrostomía la fístula cerrará de manera espontánea y no requerirá cierre quirúrgico. La extracción de la sonda de gastrostomía suele efectuarse en el consultorio, cuando el lactante vuelve para la consulta de vigilancia.

## OBSTRUCCION YEYUNAL E ILEAL

Las atresias que abarcan yeyuno o íleon de ordinario no tienen mucha distensión al nacer, pero sufren este fenómeno con rapidez conforme el recién nacido deglute aire. La obstrucción de la parte alta de yeyuno produce distensión principalmente de la parte superior del abdomen. Las obstrucciones mucho más bajas suelen producir distensión abdominal más generalizada. Estos lactantes siempre vomitan bilis. Pueden evacuar o no cierta cantidad de meconio. El lactante con íleo meconial está en general más distendido, y la distensión ya existen al nacer. Suele vomitar poco después del nacimiento, y los vómitos siempre son tenidos con bilis. A menudo las asas de intestino delgado distendidas pueden verse a través de la pared abdominal intacta y delgada, y también pueden observarse ondas peristálticas. Este lactante puede tener "signo del mastique" cuando el dedo explorador se hunde a través de la pared abdominal en el meconio de una asadilatada y el hundimiento persiste a causa de su naturaleza semisólida.

Cualquier obstrucción que esté más allá de duodeno puede verse complicada por perforación. Si la perforación ocurre dentro del útero puede haber peritonitis meconial con clasificaciones intraabdominales visibles en la radiografía abdominal. Esta clasificación puede ser vista a falta de aire libre, puesto que las perforaciones quizá se sellen o cierren por completo antes del nacimiento del pequeño. El pequeño con peritonitis meconial, sin embargo, puede estar muy distendido al nacer; la pared abdominal puede tener un aspecto pardusco o rojizo que sugiere reacción grave del peritoneo parietal, manifiesta a través de la pared abdominal delgada. Los acúmulos intraabdominales de líquidos pueden tabicarse y, por lo tanto, el intestino será desplazado hacia una porción pequeña de la cavidad abdominal. Si no ocurre este tabicamiento podrá verse en los rayos X que el intesti-

no flota sobre el líquido excesivo que hay en cavidad peritoneal. Si hay aire libre será manifiesta la existencia de perforación persistente. En ocasiones una perforación cierra y la luz intestinal conserva su continuidad; las pruebas de peritonitis vieja in útero pueden ser solo incidentales. Se efectúa exploración solo si hay pruebas de obstrucción o escurrimiento hacia peritoneo.

## ATRESIA YEYUNAL E ILEAL

Antes se creía que estas obstrucciones eran anomalías congénitas malformaciones embriológicas del intestino. Louw y Barnard demostraron que la atresia puede ser adquirida a causa de una alteración de los vasos intestinales, secundaria a una catástrofe abdominal inexplicable, que ocurre después de que se ha formado el intestino fetal en condiciones normales. Produjeron atresia en perros fetales mediante ligadura de segmento de intestino o segmentos de mesenterio, con recolocación del feto en el útero para el crecimiento subsecuente. Más tarde se encontró que se producían atresias iguales a las observadas en el recién nacido humano. La ligadura simple colocada alrededor del vaso fetal producía un área de atresia inmediatamente adyacente al intestino en colapso que está en posición distal. Si se interrumpía un abastecimiento arterial principal, se producía atresia con una hendidura entre los segmentos proximal y distal y falta de segmento mesentérico. Es interesante que los segmentos intermedios del intestino gangrenado pueden absorberse por completo y no dejar residuos. La ligadura de un asa de intestino produce de manera semejante desaparición de esta asa con atresia adquirida resultante. Su trabajo alteró por completo los conceptos que se tenían sobre las atresias en el ser humano. Muchos casos se deben indudablemente a una catástrofe vascular intraabdominal que ocurre en el feto humano una vez que se ha formado normalmente el intestino. La existencia de células escamosas y lanugo en el meconio distal a esta atresia adquirida in útero, pondrá en duda el

diagnóstico de atresia intestinal.

De manera característica las radiografías abdominales permiten identificar asas dilatadas de intestino delgado que, en general, son del mismo calibre, y habrá niveles de líquidos en las radiografías tomadas en posición erguida.

Los primeros cirujanos pediátricos creían que la exteriorización mediante enterostomía de cilindro doble de Mikulicz era la manera más segura de efectuar la reparación de las obstrucciones de intestino delgado por etapas. En la actualidad la mayoría de cirujanos prefieren la anastomosis primaria cuando es posible, aunque existan perforación y peritonitis meconial. Esta peritonitis meconial puede ser simplemente una peritonitis química, no bacteriana, y no requiere el procedimiento de exteriorización que se usaría en caso de peritonitis contaminada por bacterias.

De manera característica hay distensión bulbosa del intestino proximal a la atresia, que se extiende aproximadamente a 10 cm de distancia o más. Si se deja este segmento en el circuito funcionará mal. Si el intestino tiene longitud suficiente, conviene reseca el segmento dilatado antes de hacer la anastomosis. Es útil distender el intestino distal no usado mediante inyección de solución salina en el mismo. Esta no solo lo distiende para permitir una anastomosis más fácil, pues además permite seguir la circulación de la obstrucción salina hacia la válvula ileocecal, y de esta manera demostrar que no hay otros sitios de atresia. La mayoría de los cirujanos pediátricos creen que basta con la permeabilidad demostrable solo hasta la válvula ileocecal; se asume que el colon es permeable a menos que tenga un aspecto anormal. Si hay dudas sobre la permeabilidad de colon, este puede ser distendido mediante inyección de solución salina a través de una sonda rectal colocada previamente desde el exterior del campo estéril. Después de efectuar resección del segmento dilatado,

se puede hacer la anastomosis del extremo del intestino transversal en posición oblicua con el lado antimesentérico del intestino distal mediante una técnica de dos capas. Los puntos seromusculares separados son de seda número 5-0 y se usan en una sutura corrida de catgut crómico número 5-0 para la aproximación de todo el grosor de las capas internas. También en este caso es recomendable verificar la permeabilidad de la anastomosis final antes que se encuentren por delante los puntos de catgut como se descubrió ya. Se puede pasar un catéter a través de la parte del intestino más crítico de la anastomosis, en el sitio en que se vacía esta en la luz pequeña del intestino distal. Con esta sonda colocada se pueden aplicar los puntos separados de seda de la segunda capa y se atados para garantizar que la luz es suficiente. Una vez extraída la sonda se termina la sutura continua de catgut de la primera capa, que es seguida por los puntos de seda separados restantes de la segunda capa. De esta manera puede terminarse la anastomosis con confianza de que estará abierta y funcionará pronto.

La abertura mesentérica debe aproximarse, pero se tendrá cuidado de no ligar o desgarrar los vasos mesentéricos. Esto se hace con seguridad mediante colocación de unas pinzas de mosquito en peritoneo, a cada lado del defecto, y aproximarlas mediante ligadura simple en vez de correr el riesgo de pasar una aguja a través del mesenterio y lesionar un vaso mesentérico.

La anastomosis laterolateral, aunque más fácil desde el punto de vista técnico, no debe efectuarse puesto que la corriente peristáltica abarca el extremo proximal ciego y puede producir un síndrome de "extremo ciego", con mal funcionamiento de la anastomosis y posibilidad de crecimiento bacteriano anormal en el saco. Invertir el segmento distal sobre el segmento proximal con producción de anastomosis laterolateral anti-peristáltica es igualmente peligroso, y producirá una anastomosis que funcionará mal

incluso no funcionará. La anastomosis oblicua descrita ha sido muy útil, y se usa ahora de manera sistemática.

Estas anastomosis de intestino delgado para la atresia se abren en general y funcionan pronto, y de aquí que no se requiera descompresión por gastrostomía, salvo quizá en el lactante prematuro en el cual puede ser peligroso la sonda nasogástrica permanente. Como el intestino puede descomprimirse a través del píloro relajado, basta con la aspiración gástrica para conservar el intestino libre de distensión en exceso hasta que empieza a funcionar la anastomosis. La sonda nasogástrica debe lavarse a menudo para garantizar un drenaje suficiente. No se usan sondas intraluminales, pero se tiene cuidado cuando se colocan los segmentos anastomosados en abdomen para dejarlos descansar en un arco suave, evitando angulaciones o torceduras, en especial del segmento distal delgado en colapso.

## MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS INTESTINOS

1. Atresia de duodeno.
2. Atresia yeyuno-íliacal.
3. Páncreas anular.
4. Membranas duodenales.
5. Duplicaciones.
6. Enfermedad de Hirschprung.
7. Ano imperforado sin fístula.
8. Ano imperforado con fístula.

## ANO IMPERFORADO

El análisis de ano imperforado se caracteriza por tres consideraciones importantes:

- 1.- Localización del extremo ciego del intestino.
- 2.- Existencia o falta de fístula desde intestino.
- 3.- Evolución de cualquier fístula y órgano con el cual está conectada.

La clasificación de Ladd y Gross fue una contribución importante y útil, pero se han desarrollado otras clasificaciones con objeto de indicar la manera más completa de anatomía que existe en el niño afectado. Estas clasificaciones tienden a reflejar las tres consideraciones importantes para los resultados a largo plazo: 1) continencia fecal; 2) vías genitourinarias satisfactorias, y 3) Posición satisfactoria y función del ano. En 1970 el Comité Ad Hoc del Congreso de Cirugía Pediátrica en Melbourne, Australia sugirió la clasificación internacional como sigue:

### CLASIFICACION DE LAS ANOMALIAS ANORRECTALES

#### A) Bajas (a nivel de los elevadores)

- 1.- En el sitio anal normal.
  - a) Estenosis anal.
  - b) Ano cubierto: completo.
- 2.- A nivel perineal.
  - a) Fístula anocutánea (ano cubierto: incompleta).
  - b) Ano perineal anterior.
- 3.- A nivel vulvar.

#### B) Intermedias

- 1.- Agenesia anal.
  - a) Sin fístula.
  - b) Con fístula.
    - 1.- Rectovulvar.
    - 2.- Rectovestibular.
    - 3.- Rectovaginal: baja.
- 2.- Estenosis anorrectal.

#### C) Altas (por encima de los elevadores)

- 1.- Agenesia anorrectal.
  - a) Sin fístula.
  - b) Con fístula.
    - 1.- Rectovesical.
    - 2.- Rectouretral.
    - 3.- Rectovaginal: alta.
    - 4.- Rectocloacal.
- 2.- Atresia rectal.

#### D) Diversas.

Membrana anal imperforada.  
Extrofia cloacal.  
Otras.

Las malformaciones anales (ano imperforado) bajo (transelevador), con una fístula anocutánea. Puede verse que el recto - desciende a través de los músculos pubiorrectal y esfínter externo. El ano no existe en su localización normal, sino está bastante por delante, conectado con un trayecto fistuloso.

Ano imperforado tipo intermedio, con el colon que desciende en parte o por completo a través del músculo pubiorrectal. El intestino termina de manera ciega sobre el esfínter externo, pero hay una fístula que se vacía en el bulbo uretral.

En las anomalías de tipo alta (por encima del elevador). El recto termina por encima del músculo pubiorrectal, con una fístula que va hacia la uretra por debajo del esfínter uretral.

### DIAGNOSTICO

El tratamiento adecuado, requiere que se establezca de manera precisa la anatomía del pequeño. Deben determinarse pronto el nivel del intestino ciego y la existencia o falta de fístula. Aunque el pequeño sufre obstrucción la urgencia no es excusa para la imprecisión.

La exploración física meticulosa del pequeño debe establecerse el estado general de este, su estado de madurez y la posibilidad de que tenga otras anomalías. Si la inspección del perineo descubre una membrana abombada o un indicio de meconio, se habrá encontrado una guía valiosa. El meconio en cualquier otro sitio que no sea meato uretral, vagina o vestíbulo siempre indica una anomalía de tipo bajo. Estas fístulas cutáneas ocurren en la línea media. La línea de "perlas epiteliales" pequeña que corre a lo largo del rafe medio a falta de meconio puede indicar también una anomalía de tipo bajo.

Salvo en el caso de la estenosis anal definida, se recomienda estudio radiográfico. El estudio radiográfico de inversión de Wangenstein-Rice tiene utilidad al respecto. Suele requerirse un período de 12 a 18 horas sin descompresión gástrica para que el aire pase a través del tubo digestivo hacia la parte baja del recto. Se aplica una cantidad pequeña de pasta de ba-

rio al repliegue natal. Se conserva al pequeño erguido durante varios minutos. A continuación es colocado frente al portaplacas, con el rayo centrado en el trocánter mayor. Las caderas deben encontrarse en flexión. El tubo radiográfico debe estar por lo menos a 2 m de distancia del portaplacas para evitar amplificaciones excesivas. Se toman radiografías a intervalos de tres horas hasta que no se nota ningún cambio en las radiografías sucesivas. La línea trazada entre la parte alta de pubis y el coccix definirá la línea pubiococcígea y dará una buena idea de las relaciones del extremo ciego con el músculo pubiorrectal. Si el extremo ciego está entre 1.5 y 2 cm de la marca de bario, la anomalía suele ser del tipo transelevador. La existencia de fístulas puede permitir que escape aire y se produzca una imagen confusa. El llanto puede aumentar la presión abdominal y desplazar el extremo ciego demasiado hacia abajo; debe tenerse cuidado en la interpretación de estas radiografías. El uso de material de contraste radiopaco suele dar muy poca información más que el estudio con contraste de aire, y tiene poco valor en el diagnóstico del recién nacido. La aspiración directa del saco rectal con aguja puede ser muy útil para determinar el nivel del intestino ciego si se obtiene meconio; no obtenerlo no sirve de nada.

Dada la gran frecuencia de fístulas en la mujer, la inspección cuidadosa de perineo, vestíbulo y vagina servirá por lo general para definir el nivel del intestino ciego. Bill y colaboradores insisten en la importancia del himen para definir estas lesiones. La pequeña con una fístula manifiesta hacia perineo o parte posterior del vestíbulo no constituye ningún problema, y la lesión es del tipo transelevador. Las niñas con meconio que viene desde la parte alta de la vagina corresponde a la categoría de lesión por encima de los elevadores. A falta de una fístula externa manifiesta, el himen de aspecto normal indica la existencia del tipotranselevador, y debe encontrarse una abertura fistulosa pequeñísima, quizá oculta por un colgajo pequeño de tejido en

la horquilla posterior. Si no existe himen y, en particular, si no es visible la uretra por delante, la lesión será probablemente de tipo alto con fístula rectovaginal o rectocloacal. El sondeo de una fístula rectovestibular o anovestibular descubrirá la dirección y la longitud del trayecto fistuloso y el probable nivel del intestino ciego. La fístula rectovestibular rara, por otra parte, ocurre en dirección paralela a la vagina, y los intentos para empujar la sonda en dirección paralela a la piel perineal encuentran resistencia. La fístula anovestibular común tiende a guiar la sonda a lo largo de perineo, con lo que se demuestra a nivel bajo del saco ciego.

### FISTULAS

Ya se ha mencionado el valor diagnóstico de la fístula. Sin embargo, el tratamiento del ano imperforado con buenos resultados depende del tratamiento adecuado de las fístulas rectourinarias, rectovaginales y rectocloacales. Santulli y colaboradores notificaron la investigación de unos 1100 pacientes, de los cuales 72% de los varones y 90% de las mujeres tenían fístulas. 25% de los varones tenían una fístula alta hacia las vías urinarias, y 33% de las mujeres tenían fístulas rectocloacales, rectovaginales o, rara vez, rectovesicales. El resto de las conexiones anormales está relacionado con las lesiones de tipo transelevador bajo.

La falta de reconocimiento de una fístula en el momento de los procedimientos definitivos resultará inevitablemente en la lesión operatoria de las vías urinarias con persistencia a la fístula. Estas fístulas rectourinarias persistentes sirven como fuente de infección crónica y progresiva de las vías urinarias con pérdida de la función renal. La fístula rectovaginal o rectocloacal persistente convierte a la vagina en letrina, lo que debe ser resuelto más adelante. Son tales las dificultades para atender estas fístulas en el período neonatal que quizá convenga retrasar el tratamiento y

permitir al pequeño crecer para simplificar la exposición y la disección quirúrgicas.

### ANOMALIAS ACOMPAÑANTES

Ocurren anomalías coincidentes en otros sistemas orgánicos en 25 a 75% de los niños con ano imperforado. La cifra más elevada refleja la frecuencia encontrada en las series en las cuales se estudia a los pequeños de manera exhaustiva para encontrar otras anomalías. Los pequeños con anomalías por encima de los elevadores tienen trastornos acompañantes más frecuentes y más graves. En sí mismas, algunas de las anomalías amenazan la vida y requieren tratamiento inmediato; en otros casos se puede - posponer con seguridad el tratamiento.

### ANOMALIAS ESQUELETICAS Y NEUROLOGICAS

Las anomalías esqueléticas constituyen un grupo grande de malformaciones coexistentes. Varían entre anomalías relativamente importantes, como dedos supernumerarios, hasta alteraciones masivas como agenesia de sacro y espina bífida. Su importancia principal se encuentra en los déficit neurológicos que a menudo acompañan a las anomalías de la columna vertebral. Ocurren con frecuencia deficiencias de la inervación de la musculatura pélvica con estas deformidades de la columna vertebral baja, lo mismo que alteraciones en las inserciones musculares. Es importante, por lo tanto, obtener exposiciones radiográficas anteroposteriores y laterales satisfactorias de la columna vertebral con objeto de determinar con precisión la anatomía y la función de la musculatura pélvica.

Como ya se señaló, puede haber una serie de otras anomalías esqueléticas, pies zambos o luxación de la cadera, que requieren tratamiento específico.

## ANOMALIAS GENITOURINARIAS

Si incluimos las anomalías fistulosas, este sistema sería el más afectado en términos de porcentajes de anomalías acompañantes. Incluso si excluimos las fístulas que se cree representan parte de la anomalía anorrectal primaria, los pacientes tendrán tantas anomalías acompañantes en este sistema como en los sistemas esquelético y nervioso.

Las vaginas dobles y tabicadas, lo mismo que los úteros bicornes y dobles, constituyen las anomalías genitales encontradas con más frecuencia.

La agenesia renal bilateral, o displasia bilateral renal (ya sea de manera aislada o junto con el síndrome de la triada), pueden ser incompatibles con la vida y son resistentes a cualquier tipo de tratamiento. Sin embargo muchas de las anomalías requieren tratamiento específico inmediato con objeto de evitar deterioro de la función renal ya alterada. La vejiga neurógena puede ser fuente de infección recurrente. La exploración neurológica cuidadosa de los segmentos nerviosos sacrococcígeos del recién nacido pondrá sobre aviso al médico sobre esta posibilidad. Quizá se requiera por último desviación urinaria.

La vigilancia con continuada de los problemas urológicos se inicia en el período neonatal. Se efectúa urografía intravenosa en todos los pacientes durante la primera hospitalización. Se hace un intento de obtener una fase de vaciamiento de este estudio, pero tomando en cuenta que a menudo es insatisfactoria. Se efectúan cistografías en un tiempo ulterior en los pacientes con lesiones altas. Cuando están indicados se efectúa cultivo de orina y urografía intravenosa de manera periódica. La cistoscopia puede ser de valor real para saber el nivel de la fístula urinaria o para demostrar un divertículo o una estrechez posoperatorios.

Estas diligencias, junto con los estudios adecuados de investigación, debe permitir identificar las anomalías graves de las vías urinarias antes que ocurra deterioro renal extenso. De este modo podrán instituirse cirugía correctora adecuada o antibióticos suppressores para evitar la pérdida subsecuente de la función renal a causa de obstrucción o infección.

## ANOMALIAS DE LAS VIAS DIGESTIVAS

Los pacientes que presentan ano imperforado el 10% tendrán atresia esofágica con fístula traqueoesofágica o sin ella. Una de las primeras maniobras que se debe efectuar en el recién nacido con ano imperforado, por lo tanto, es pasar una sonda nasogástrica hacia estómago. La obstrucción del esófago a causa de atresia impedirá el paso de la sonda más allá de la región cervical, y la radiografía de tórax descubrirá que la sonda se ha incurvado en el saco proximal. El tratamiento de esta anomalía tendrá preferencia sobre el tratamiento de la anomalía rectal.

Las atresias de los intestinos delgado y grueso pueden coexistir con ano imperforado, con lo que confundirán mucho el cuadro. Si el estudio radiológico de inversión no descubre gas en recto o colon distal después de 24 a 36 horas, se pensará seriamente en la existencia de atresia proximal. Desde luego, esta requerirá un procedimiento exploratorio para la atresia. Salvo en las anomalías anorrectales más simples, probablemente sea necesario hacer colostomía en estos casos con objeto de evitar complicaciones anastomóticas.

## ANOMALIAS CARDIOVASCULARES

Cianosis, soplos o insuficiencia cardíaca pueden indicar la existencia de anomalía cardíaca acompañante. El tratamiento de estos trastornos suele poderse posponer, aunque quizá el peque

ño con insuficiencia cardíaca o cianosis grave requiera una operación de urgencia en los primeros días de la vida. Es importante la protección antibiótica durante los procedimientos gastrointestinales o urológicos para evitar endocarditis bacteriana.

## TRATAMIENTO

Dentro de las primeras 24 a 36 horas el cirujano debe haber terminado su valoración inicial del pequeño. En general habrán sido ya diagnosticados y sometidos a control de los problemas y las anomalías coexistentes. Ya debe estar establecido el nivel del intestino ciego por medio de exploración física, radiografías o aspiración con aguja. La incertidumbre, si es que la hay, debe encontrarse entre límites relativamente estrechos. Si existe aún incertidumbre importante, la única manera segura de resolver las cosas en este momento es establecer una colostomía.

## ANOMALIAS A TRAVÉS DE LOS ELEVADORES

La estenosis anal puede ser manipulada de manera satisfactoria en el recién nacido mediante dilatación sencilla con dilatadores de Hegar. Se aumenta el diámetro del ano de manera gradualmente hasta que llegue a un tamaño suficiente que permita la dilatación diaria por la madre usando el dedo meñique. Se puede usar la misma técnica en las fístulas anocutáneas en caso de que sean cortas y pasen a través del esfínter externo. La mayoría de las fístulas anovulvares pueden ser tratada también en el recién nacido mediante dilataciones sencillas. A menudo se observa que, conforme la pequeña crece y se desarrolla el cuerpo perineal, el ano se mueve hacia atrás y deja una distancia satisfactoria entre este y la vulva. Los casos de membrana anal imperfecta se puede tratar de la misma manera una vez puncionada la membrana con una pinza hemostática o un escarpelo.

Los casos de ano cubierto o saco bajo sin fístula son trata-

dos mediante anoplastia. Se hace una incisión en cruz sobre el esfínter externo, y la disección cuidadosa hasta el saco rectal - permite que este sea extirpado de manera semejante, en cruz. Se interponen en los colgajos, con sutura cuidadosa entre mucosa y piel. No se hacen dilataciones durante los 10 primeros días, - aunque serán útiles cuando se evacúa excremento los lavados ligeros con una sonda pequeña y suave de caucho. A continuación se instituirán las dilataciones y se enseñará a la madre a hacerlas.

En el varón la fístula suele ser demasiado larga para que se haga dilatación nada más, y es muy satisfactoria la anoplastia, - en ocasiones estas fístulas son difíciles de encontrar y solo es manifiesto un color verde, gris o negro ligerísimo de las mismas. - Cuando se encuentra la abertura de la fístula, se dilata de manera gradual primero con sonda filiforme y después con un tamaño que permita introducir dentro de la misma la hoja de unas tijeras. A veces es útil la inserción de un catéter. La fístula se abre a todo lo largo hasta el esfínter externo, sitio en el cual se identifica la mucosa y se sutura con cuidado la piel después de extirpar el tejido suprayacente sobrante. A continuación se raspa el trayecto de la fístula con la hoja de un bisturí para eliminar todo el epitelio ectópico. Se inician las dilataciones 10 días después.

La mujer con fístula rectovestibular puede ser tratada en el período neonatal mediante dilataciones simples, aunque en estas chicas el cuerpo perineal no suele desarrollarse lo suficiente para que la región genital se conserve limpia. Además, las dilataciones producen desgarros hacia adelante, por lo que aumentan el problema. Un procedimiento de corte hacia atrás de uso general que facilita la ampliación de la fístula en dirección hacia atrás nada más, y preserva el espacio que existe ante la fístula y la vagina.

## ANOMALIAS INTERMEDIAS

Los varones con fístulas rectourinarias y las mujeres con fístulas rectovaginales deben someterse a colostomía igual que los recién nacidos. La longitud de algunos de las estenosis anorrectales no permitirá la dilatación suficiente para que haya un buen funcionamiento intestinal, y en estos casos también se requerirá colostomía. Sin embargo, si las dilataciones son eficaces en estos pacientes con estenosis se habrán salvado de una operación complicada. La técnica de la colostomía se deside realizar cuando el extremo distal del saco ciego se encuentra justamente por debajo de la línea pubiococcigea según el invertograma, el cirujano experimentado puede intentar de manera legítima explorar desde abajo. Si la aspiración con aguja no obtiene meconio a una distancia de 1.5 cm. y a menos que sea descartada la existencia de fístula, el buen juicio requiere colostomía y exploración más adelante.

La exploración perineal en el recién nacido debe ser efectuada con gran cuidado. La ejecución de invaginación de una lesión alta o intermedia dudosa en el período neonatal debe ser condenada por resultados malos en general. La musculatura delicada encargada de la continencia es lesionada con mucha facilidad en esta etapa tan temprana. Por lo tanto, se reserva la exploración perineal para las lesiones que están a nivel de los elevadores o son intermedias bajas. La precisión para establecer el nivel de intestino es, por lo tanto, de importancia capital para decidir si debe efectuarse colostomía en el período neonatal.

### ANOMALIAS POR ENCIMA DE LOS ELEVADORES

Estas anomalías son tratadas mediante colostomía neonatal e invaginación más adelante. Aun el cirujano más experimentado rara vez puede evitar la lesión de músculos y nervios pélvicos

delicados del recién nacido.

**COLOSTOMIA:** Posición y técnica de la colostomía son técnicas ya conocidas. Algunos cirujanos favorecen la colostomía sigmoidea terminal a causa de su ejecución más sencilla y la falta de contaminación fecal de las fístulas urinarias. Sin embargo, esta colostomía altera de manera inevitable el saco ciego y puede producir lesión de las vías urinarias a causa de tracción sobre la fístula. Usando al saco rectal en la reparación definitiva, y por esta razón no es conveniente este tipo de colostomía. Otros autores sugieren la colostomía dividida transversa izquierda. Su posición permite el procedimiento subsecuente de invaginación sin necesidad de mover, cerrar o manipular la boca contaminada. Gracias al puente de piel entre las asas, es mínima la contaminación fecal del segmento distal y de las fístulas urinarias.

Durante las 24 horas que se requieren para establecer el nivel del intestino ciego se valora al pequeño como ya se describió. Se ha colocado ya un catéter intravenoso. Se ha instituido aspiración nasogástrica antes de que la distensión abdominal se vuelva intensa. Se prepara y envuelve todo el abdomen del pequeño. Se efectúa una incisión en el cuadrante superior derecho, de unos 4 cm de largo, y se lleva hasta peritoneo con separación de los músculos. Es fácil encontrar el colon transverso distendido, que se lleva con suavidad hacia la herida. Se abre el mesenterio y se secciona el intestino entre pinzas. Se usa una sonda de aspiración para eliminar el meconio conforme se abren las pinzas. Se lava el asa distal con cantidades copiosas de solución salina y se extrae todo el meconio que se pueda. Esto se efectúa para prevenir el taponamiento meconial y la infección de las vías urinarias. Se sutura el asa proximal en un extremo de la herida y el asa distal en el otro. Se usa seda fina para saturar el intestino en cada capa, y se deja un puente de 1 a 1.5 cm de piel y aponeurosis entre las asas.

La boca se madura de manera primaria usando puntos de catgut crómico fino de submucosa a subcutícula. La boca distal se hace tan pequeña como sea posible para evitar prolapso.

La atención posoperatoria incluye mejoramiento cuidadoso de los alimentos y atención de la boca anastomótica. Se efectúa una urografía intravenosa si no se ha efectuado ya, antes de dar de alta al pequeño. Se puede hacer un estudio de contraste del asa distal de colon con bario muy diluido, si es conveniente, aunque este procedimiento puede ser pospuesto y ejecutado más adelante.

**ACCESO SACROABDOMINOPERINEAL:** El tratamiento definitivo de las anomalías del tipo que se encuentra muy por encima de los elevadores se ejecuta de mejor manera entre los 6 y 12 meses de edad. En esta época los tejidos tienen tamaño suficiente para el procedimiento de invaginación para las lesiones que están por encima de los elevadores que no tienen fístula o se acompañan de fístula rectovaginales o rectourinarias altas (tanto rectouretrales como rectovesicales). Con este acceso combinado permite ver de manera directa el tan importante cabestrillo de los elevadores y el componente pubiorrectal futuro, de modo que se esté seguro que la invaginación se efectúe entre estos músculos y por lo tanto proporcione las esperanzas máximas de continencia.

El procedimiento de invaginación consiste en porción sacra y porción abdominal. El acceso sacro se usa para localizar el músculo pubiorrectal y preparar el conducto para la invaginación subsecuente del colon rectosigmoideo hacia el exterior. El paciente se coloca con la cara hacia abajo, con una sonda uretral de metal ya insertada. La incisión se hace un poco por debajo de la punta del cóccix en sentido transversal, y se efectúa disección en la línea media hasta que se encuentra la uretra con su sonda insertada. El acceso cuidadoso hacia cóccix descubrirá a

continuación al músculo pubiorrectal en herradura muy adherido a la uretra. Se puede separar con cuidado, y se usa una serie de dilatadores de Hegar para hacer un conducto para el deslizamiento futuro. Se ejecuta una incisión cruzada sobre el esfínter externo y este músculo se secciona a las 12 y a las 6 en sentido de las agujas del reloj, con objeto de abarcar al colon rectosigmoideo deslizado. Se inserta un dren de Penrose de 2.5 cm a través del esfínter externo hasta que queda por debajo del músculo pubiorrectal, como un punto de referencia e identificación futuras del conducto de invaginación.

A continuación se efectúa la porción abdominal de la operación una vez que se ha cerrado la incisión sacra de la manera ordinaria y el pequeño ha sido vuelto boca arriba. Una vez hecha la incisión abdominal ordinaria, se elige un punto que esté entre 6 y 10 cm por encima del extremo del intestino ciego para hacer la sección transversal. La inyección de solución salina en la túnica seromuscular de la incisión vertical de unos 3 cm de longitud permitirá separar el manguito seromuscular de la mucosa subyacente en todo el espacio que rodea a la circunferencia del intestino. A continuación la mucosa es pinzada y seccionada de manera doble, con sección transversal también del manguito seromuscular. Se separa la mucosa, del manguito seromuscular hasta el sitio en el cual se encuentra la salida de fístula, vagina o vías urinarias. Esta fístula es ligada por transfixión con catgut, y se reseca la mucosa extra. A continuación se inserta un dilatador de Hegar dentro del dren de Penrose previamente colocado hasta que haga protrusión en el fondo del manguito seromuscular. Se hace una incisión sobre el dilatador de Hegar y se ejecuta una abertura en el manguito seromuscular, a través de la cual puede sacarse el dren de Penrose hacia el campo. El colon rectosigmoideo movilizado previamente es llevado a continuación a través de la abertura en el manguito seromuscular, usando el dren de Penrose como guía. No debe usarse el dren para hacer tracción

sino simplemente como guía. Se usan pinzas largas de Kelly o de Allis a través del conducto pubiorrectal, hacia el interior del - manguito seromuscular para tomar el intestino que se va a invaginar. Una vez que se ha tirado del intestino por el conducto correcto hacia el exterior, se efectúa interdigitación de las incisiones cutáneas cruzadas con todo el grosor del intestino deslizado, de modo que disminuya la probabilidad de contracción cicatrizal. Se fija el manguito seromuscular al segmento deslizado, con algunos puntos flojos después de establecer drenaje a través de una herida abdominal por transfixión. A continuación se efectúa cierre ordinario del abdomen.

La atención posoperatoria consiste en dilatación del nuevo ano con cuidado, unos siete días después, aproximadamente.

Se puede usar esta misma porción abdominal del procedimiento para las lesiones bajas a nivel de los elevadores que tienen fístulas hacia las vías urinarias (que ocurren rara vez). Por lo general bastará con cortar tiras de mucosa desde el lado abdominal sin incisión sacra, porque el intestino ya ha atravesado en realidad el músculo pubiorrectal y puede unirse con mucha facilidad a una incisión perineal sin ver de manera directa a través de la región sacra.

## ANALISIS Y RESULTADOS

Este estudio retrospectivo se realizó en el Hospital Nacional de Escuintla en el período del 1o. de Enero de 1976 al 1o. de Enero de 1978.

En dicho hospital se atendieron un total de 3015 embarazadas de los cuales 2905 nacieron vivos, en el período de 1976-78. De los anteriores nacimientos 5 pacientes (0.17%) presentaron malformaciones del tracto gastrointestinal. Y otros 2 pacientes (0.07%) fueron referidos por facultativos.

Las edades de estos pacientes oscilaba entre la primera hora de vida y los 4 años de edad (ya que durante el examen de rutina que se le realiza a los recién nacidos se observó en 2 casos que los pacientes presentaban imperforación del ano).

Para dicho estudio se tomaron en cuenta los siguientes parámetros:

Edad  
Sexo

Motivo de consulta. dolor  
náuseas y/o vómitos  
distensión abdominal  
paro de gases  
expulsión de heces.

Historia. Tiempo de evolución.

Antecedentes	familiares obstétricos temperatura pulso distensión abdominal
Examen físico	D.H.E. D.P.C. dolor (localización) localización de masas ruidos intestinales
Diagnóstico de ingreso	
Laboratorios	Hb-Ht orina rayos X estudios especiales
Tratamiento médico	succión soluciones antibióterapia
Operación	tipo de operación insición anestesia
Hallazgos	
Diagnóstico post-operatorio	
Curso del post-operatoria (complicaciones)	
Tiempo de hospitalización.	

### Mortalidad.

Siguiendo este tipo de parámetros se detectaron 7 pacientes (0.24%) con problemas de malformaciones congénitas del tracto gastrointestinal; siendo estas las siguientes patologías:

Estenosis congénita del esófago	1 paciente	(0.03%)
Hipertrofia congénita del píloro	1 paciente	(0.03%)
Atresia de primera porción del duodeno	1 paciente	(0.03%)
Atresia de yeyuno	1 paciente	(0.03%)
Atresia del ílio terminal	1 paciente	(0.03%)
Ano imperforado sin fístula variedad baja	2 pacientes	(0.06%)

En cuanto a la edad fue variable pues esta es desde las primeras horas de vida hasta los 4 años.

En lo referente al sexo tuvo un predominio el sexo femenino de 4 pacientes contra 3 pacientes del sexo masculino.

En cuanto al cuadro clínico en sí 5 pacientes (0.17%) presentaron cuadro compatible con abdomen abudo, el resto presentó disfagia y vómitos

El tiempo de evolución fue variado dependiendo de la patología (que va desde las primeras horas de vida hasta los 4 años de edad).

A su ingreso se detectó 2 pacientes con pico febril.

En un paciente se detectó masa a la palpación (oliva pilórica) en epigástrico de más o menos un centímetro, no móvil.

En cuanto al examen físico; se encontró únicamente un le

ve grado de D.P.C. en el paciente de estenosis congénita del esófago.

En los pacientes de atresia lo que se notó fue un grado marcado de distensión abdominal.

Y en los pacientes de ano imperforado se observó que ninguno de estos presentaba fístula.

Por laboratorio se observó que todos los pacientes presentaban Hb y Ht y al igual orina dentro de los límites normales.

De los 7 pacientes estudiados a 6 se les efectuó estudios de rayos X los cuales se correlacionaban con la impresión clínica.

En el paciente con estenosis esofágica se le iba a efectuar una esofagoscopia pero esta no se pudo realizar por desproporción del instrumento con el diámetro del esófago del paciente. Seguidamente se le efectuó trago de bario el cual demostró estenosis esofágica en 1/3 inferior.

En el paciente de estenosis hipertrófica del píloro se efectuó un estudio de rayos X con placa simple de abdomen el cual demostró distensión marcada de la cámara gástrica y poco gas en el intestino delgado.

El paciente con atresia de yeyuno se observó doble burbuja de aire en abdomen superior en el estudio radiológico.

En el estudio radiológico del paciente de atresia de ílio terminal se observó que no había paso de gas a nivel del colon descendente.

En los pacientes de ano imperforado sin fístula se realizó

el estudio radiológico con la técnica Nangsteen Reed, la cual se observó que no había paso de gas a nivel de la línea pubio-coccigea.

A todos los pacientes se les colocó succión nasogástrica.

De los 7 pacientes que se trataron a 4 se les dio tratamiento con antibioterapia; de los cuales en 3 pacientes se utilizó penicilina cristalina en cantidades de 100,000 a 250,000 U.I. y Kantrex de 20-25 mgrs c/12 horas y en otro paciente se utilizó Bactrín y Ampicilina.

En todos los pacientes se utilizó venoclisis con la utilización de soluciones de D/A al 5% en dos casos y de soluciones 1 y 2 en el resto.

## TIPO DE OPERACION Y HALLAZGOS

En el caso de la estenosis del esófago se realizó una toracotomía exploradora, realizándose una incisión en el sexto E.I.I. y resección del anillo fibroso como del diafragma. Encontrándose cuerpos extraños (habas y semillas de nance); estenosis esofágica en tercio medio con tercio distal por anillo fibroso.

En el paciente con hipertrofia congénita del píloro se realizó una piloromiotomía encontrándose el píloro aumentado de tamaño.

En los pacientes de atresia de yeyuno e ílio terminal se realizó laparatomías exploratorias encontrándose atresia de yeyuno a más o menos 5 centímetros del ángulo de Treitz y en el paciente con atresia de ílio terminal se encontró atresia a más o menos 10 centímetros de la válvula ílio-cecal en ambos se practicó anastomosis T-T en pico de flauta en un plano.

Y en 2 casos se realizó anoplastia con la técnica de Y-V, ya que estas eran del tipo de variedad baja.

#### MORTALIDAD (57.15%)

El paciente de atresia de primera porción del duodeno falleció en la Emergencia y el diagnóstico se realizó en la Necropsia.

Los pacientes de atresia yeyuno e ílio terminal fallecieron en el tercer día post-operatorio desconociéndose la causa del primero, y el segundo presentó en un examen de heces *Ameba coli*, y disminución de las plaquetas se le diagnosticó septicemia.

Un paciente de anoplastia falleció durante el acto operatorio por problema anestésico.

#### CASO "A"

El día 6/VI/77, consultó el paciente de sexo masculino de 4 años de edad procedente y residente en el Puerto San José (Escuintla).

M.C: Dificultad para tragar de 4 años de evolución.

HISTORIA: Refiere madre de paciente que desde la edad que tiene solamente ha tenido ingesta de líquidos, ya que la ingesta de alimentos sólidos no pueden ser digeridos pues estos súbitamente son vomitados.

ANTECEDENTES: familiares negativos, fue producto de embarazo a termino, siendo P.E.S., refiere madre que tuvo un leve polihidramnios y que nació cianótico.

Médicos: I.R.S. a repetición, Sarampión a los 9 meses de edad, varicela al año de edad.

Quirúrgicos: negativos.

Hospitalizaciones: Consultó previo a su ingreso hacía más o menos un mes, donde se le practicó una esofagoscopia la cual no se realizó en su totalidad por ser desproporcional el instrumento al esófago del paciente. Luego se procedió a realizar un estudio radiológico con medio de contraste (trago de bario) la cual demostró estenosis esofágica en tercio inferior.

Alérgicos: negativos.

Hábitos: negativos.

EXAMEN FISICO: F.C. 80 X'; F.R. 18 X'; T.O. 37.2

grados; normocéfalo.

O.O.N. normales.

Cuello: tráquea central, no adenopatía cervical.

Cardiopulmonar: normal.

Abdomen: Blando, depresible no visceromegalia, ruidos intestinales normales en intensidad y frecuencia.

Extremidades: masa muscular escasa.

Genitales: de acuerdo a su edad.

Impresión clínica: estenosis esofágica.

Se le ingresó para mejorar su cuadro general, a los 15 días de su ingreso se le practicó bajo anestesia general Toracotomía exploratoria en el sexto E.I.I. encontrándose cuerpos extraños en el esófago (habas y semillas de nance); así como estenosis esofágica en V en tercio medio con tercio distal por anillo fibroso con diafragma intraluminal. Por lo cual se procedió a efectuar resección del diafragma, extracción de los cuerpos extraños y gastrostomía. Se deja colocado sello de agua, S.N.G., sonda de gastrostomía. Las órdenes de ese día fueron las siguientes, reposo en cama semi-sentado, soluciones I.V. para 24 horas en la siguiente forma D/A al 5%; Hartman y Mixto 500 cc c/u. Succión en sonda de gastrostomía, Ampicilina 250 mgrs I.V. c/6 horas y ejercicios respiratorios.

Paciente en el segundo día post-operatorio presentó roncus en ambos campos pulmonares, S.N.G. sin complicaciones, sonda de gastrostomía para alimentación (se le pasa gebral c/8 horas), sello de agua oscilando bien y se da tratamiento de Ampici

lina por gastrostomía.

En el quinto día se toma nuevo control de rayos X de tórax en la cual se observan pulmones dentro de los límites normales. - Se dan sorbos de agua por vía P.O.

En el séptimo día post-operatorio se decide pasar por gastrostomía ponche (leche y huevos) c/8 horas, 200 cc en una hora c/dosis, y sulfato ferroso 10 cc por S.N.G. c/8 horas.

En doceavo día se decide iniciar dieta por vía P.O. previo se procede a quitar sonda N.G.

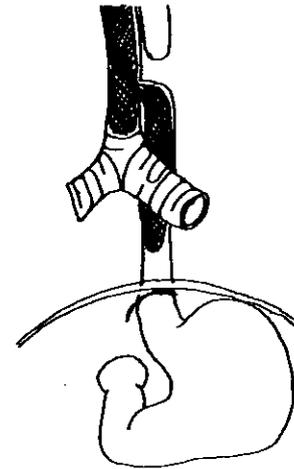
En el 14avo. día se retira sello de agua y se sella sonda de gastrostomía.

En el día 22avo. post-operatorio a paciente se le da egreso saliendo satisfactoriamente de este hospital.

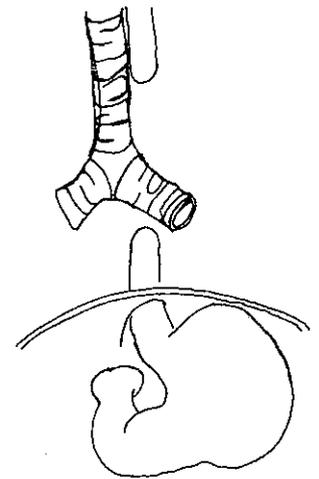
Un año después de realizarse el procedimiento operatorio se controló nuevamente al paciente a quien se le encontró con un buen incremento de peso y en buen estado general.

## CONCLUSIONES

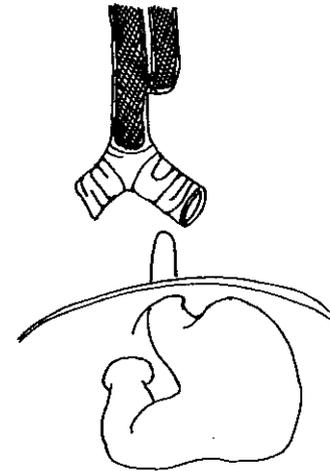
- 1.- Es necesaria la implementación de un servicio de recién nacidos con equipo adecuado y personal para detectar tempranamente cualquier anomalía congénita.
- 2.- Se determinó que el 0.24% de los nacimientos ocurridos en un período de dos años, tiene la probabilidad de presentar alguna clase de malformaciones congénitas del tracto gastrointestinal.
- 3.- En los hospitales departamentales a pesar de tener déficit en equipos para tratamientos especiales; es poco el porcentaje de mortalidad (57.14%) encontrado en el Hospital Nacional de Escuintla.
- 4.- Entre las patologías más frecuentes fue la de ano imperforado sin fístula que se encontraron dos casos (28.57%).
- 5.- Entre las atresias gastrointestinales se encontró que tres pacientes presentaron esta patología (42.85%).
- 6.- Se hace necesario equipar, de equipo diagnóstico necesario a los hospitales departamentales.
- 7.- Se hace necesario la presencia de médico especialista en anestesia para el manejo adecuado de niños que necesiten cirugía.
- 8.- La mortalidad de niños con atresia intestinal es alta.



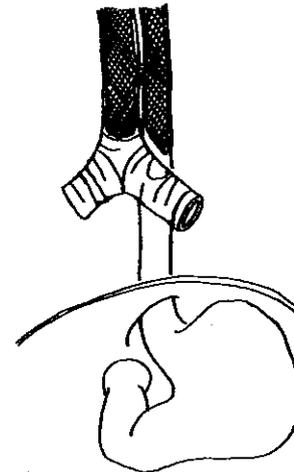
Atresia Esofágica con Fístula traqueoesofágica distal 87%



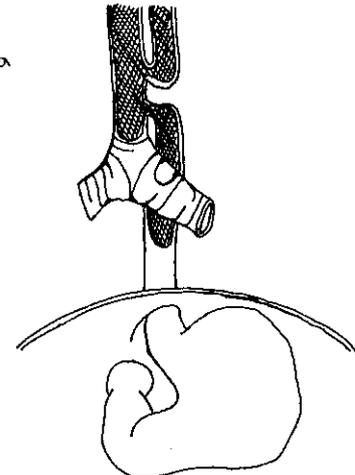
Atresia Esofágica aislada 8%



Atresia Esofágica con Fístula traqueoesofágica proximal < 1%

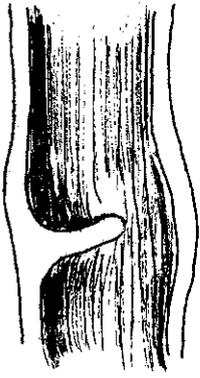


Fístula traqueoesofágica aislada 4%

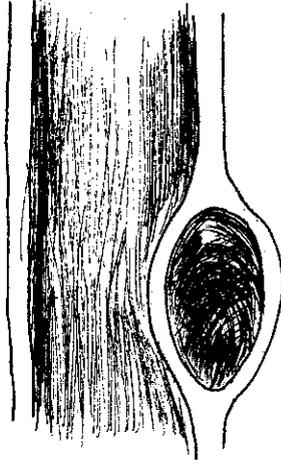


Atresia Esofágica con Fístula traqueoesofágica Doble < 1%

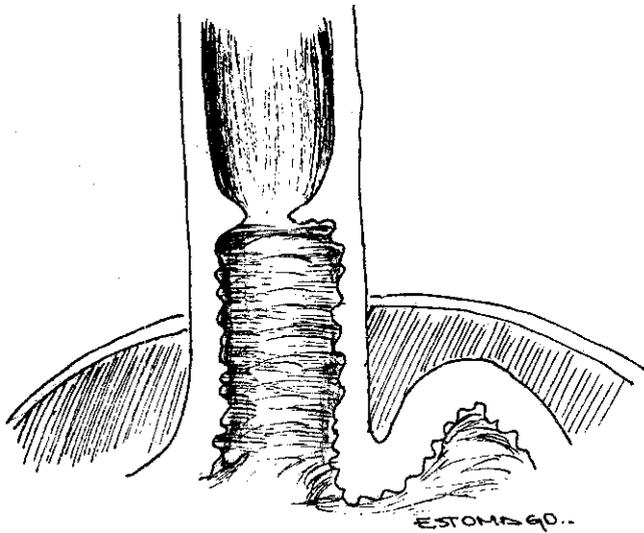
Lesiones obstructivas Congénitas del Esófago.



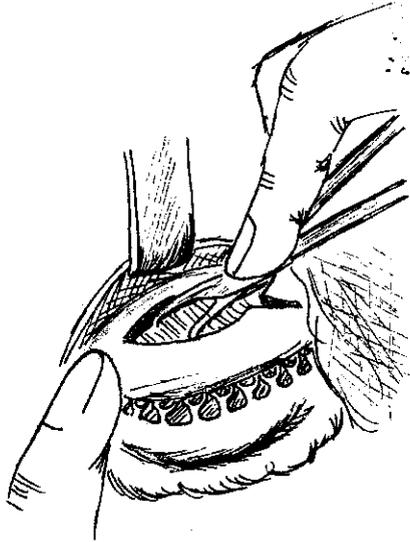
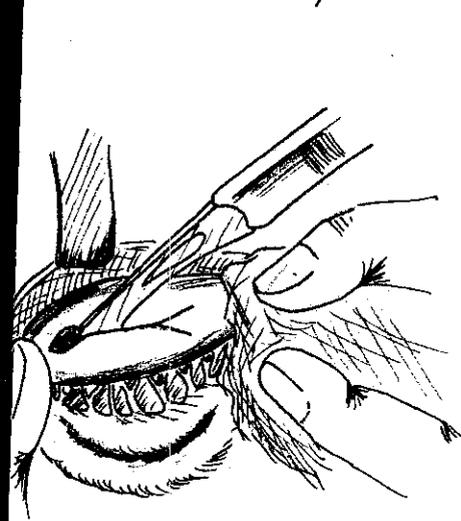
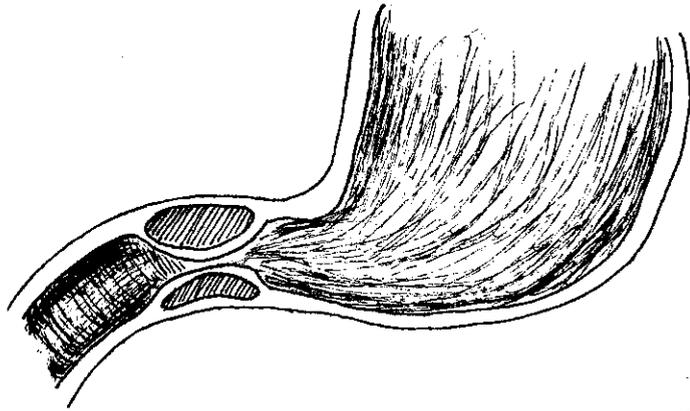
Membrana



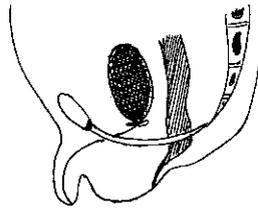
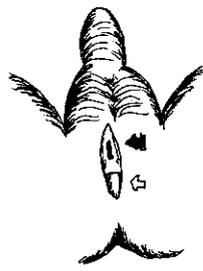
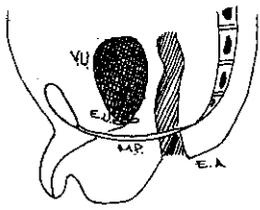
Quista



Anillo



Piloriomiotomia...

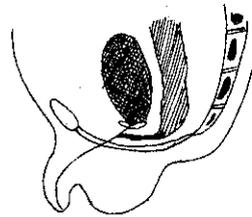
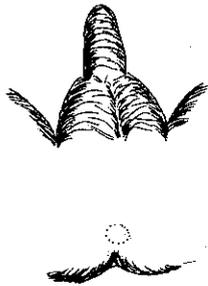
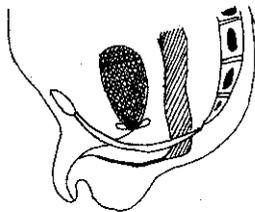


NORMAL...

BAJO...

- VU = Vejiga Urinaria
- EU = Esfínter Urinario
- M.P. = Músculo Pubiorrectal
- E.A. = Esfínter Anal.

Malformaciones Anorrectales  
Congénitas en el Varón..



INTERMEDIO..

ALTO..

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Clínicas Quirúrgicas de Norte América  
"Cirugía del tubo gastro-intestinal"  
junio de 1964.
- 2.- Clínicas Quirúrgicas de Norte América  
"Cirugía gastro-intestinal"  
Junio de 1974
- 3.- Clínicas Quirúrgicas de Norte América  
"Cirugía Pediátrica"  
Abril de 1976
- 4.- Gross, Robert, E.  
"Atlas de Cirugía Infantil"  
Salvat Editorial S.A. España 1971
- 5.- Nelson, E. Waldo  
"Tratado de Pediatría"  
Salvat Editores S.A. México 1977
- 6.- Langman, Jan  
"Embriología Médica"  
Editorial Interamericano México 1969
- 7.- Davis, Chistopher

"Tratado de Patología Quirúrgica"  
Editorial Interamericana México 1974

8.- Toussaint, Aragon E.,  
"Clínica Radiológica en Pediatría"  
Ediciones médicas del Hospital Infantil,  
México, 1964.

9.- Bockus, Henry L.,  
"Gastroenterología"  
Salvat Editores S.A. 1965.



---

Br. César Amílcar Morales.



---

Asesor  
Dr. Carlos Rubén Poda Ruiz



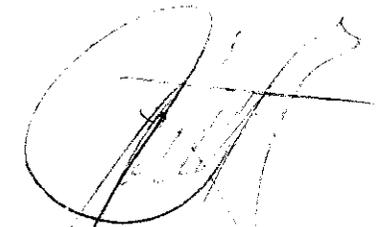
---

Revisor  
Dr. Susarte Hernández



---

Director de Fase III  
Dr. Julio De León



---

Secretario General  
Dr. Raúl A. Castillo

Vo.Bo.



---

Decano

Dr. Rolando Castillo Montalvo.